

UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1972 — N°.....

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'ELASTORRHEXIE SYSTEMATISEE où SYNDROME DE GROENBLAD - STRANDBERG - TOURAINE

(A propos de cinq cas)

THESE

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITE "MENTION MEDECINE "

présentée et soutenue publiquement le 25 Novembre 1972

par

KEILO Issa

Né le 25 Décembre 1944 à LATTAQUIÉ - (Syrie)

MEMBRES DU JURY

MM. M. DJENNAS :	Professeur (Ophtalmologie).....	} PRESIDENT
M.C. MOSTEFAI :	Professeur (Cardiologie).....	
M. YSMAIL-DAHLOUK :	Maitre de Conférence Agrégé (Dermatologie-Syphiligraphie)	} JUGES
A. YAKER :	Maitre de Conférence Agrégé (Anatomie - Pathologique et Cytologie)	

UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1972 — N°

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'ELASTORRHEXIE SYSTEMATISEE
où SYNDROME DE GROENBLAD - STRANDBERG - TOURAINE

(A propos de cinq cas)

THESE

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITE "MENTION MEDECINE"

présentée et soutenue publiquement le 25 Novembre 1972

par

KEILO Issa

Né le 25 Décembre 1944 à LATTAQUIË - (Syrie)

MEMBRES DU JURY

MM. M. DJENNAS :	Professeur (Ophtalmologie).....	} PRESIDENT
M.C. MOSTEFAI :	Professeur (Cardiologie).....	
M. YSMAIL-DAHLOUK :	Maitre de Conférence Agrégé (Dermatologie-Syphiligraphie)	} JUGES
A. YAKER :	Maitre de Conférence Agrégé (Anatomie - Pathologique et Cytologie)	

SERMENT D' HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

JE DEDIE CETTE THESE :

- A mon père et à ma mère ,

Faible témoignage de ma profonde affection .

- A mes frères et soeur ,

Pour l'amour qu'ils m'ont toujours manifesté .

- A toute ma famille ,

Avec mon affection la plus sincère .

A tous mes amis et en particulier

à mes camarades d'étude .

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE :

Monsieur LE PROFESSEUR DJENNAS :

Il nous a toujours accueilli avec une extrême bienveillance et honoré en nous confiant ce travail .

Durant un an de stage passé dans son service, nous avons pu apprécier sa modestie, ses larges connaissances scientifiques et son sens aigu de la précision et de l'exactitude .

Il nous a consacré beaucoup de son temps, et guidé le long de ce travail avec une bonté incomparable.

Il nous a fait le grand honneur de présider le jury de cette thèse.

Qu'il nous soit permis de lui exprimer ici notre très respectueuse gratitude et notre fidèle attachement .

A NOS JUGES :

A NOTRE MAITRE MONSIEUR LE PROFESSEUR MOSTEFAI :

Si nous n'avons pas pu bénéficier directement de sa grande expérience clinique, son enseignement magistral, son explicité et l'étendue de ses connaissances nous ont profondément marqué .

Il nous a cordialement aidé pour compléter ce travail.

Il nous a honoré par sa présence au sein de notre Jury de thèse .

Qu'il trouve ici l'expression de notre gratitude et le témoignage de notre haute considération .

A NOTRE MAITRE MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE ISMAIL DAHLOUK :

Nous n'avons pas eu la chance de travailler dans son service, mais nous avons largement bénéficié des précieux enseignements qu'il nous a prodigués à la Faculté .

Nous ne saurions assez le remercier pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant de juger ce travail .

Qu'il trouve ici l'expression de notre gratitude et nos remerciements les plus sincères .

A NOTRE MAITRE MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRECE YAKER :

Nous avons eu l'honneur de fréquenter, durant des mois, son laboratoire d'anatomie Pathologique et de Cytologie.

Il nous a toujours accueilli avec une grande bienveillance et une extrême amabilité.

La richesse de ses connaissances et la clarté de l'enseignement qu'il nous a prodigué à la Faculté nous ont été d'un grand apport dans l'acquisition des sciences Médicales.

Il nous fait le grand honneur de siéger dans ce Jury.

Qu'il trouve ici le symbole de notre profonde gratitude, l'assurance de notre grande estime et notre sincère dévouement .

A NOS MAITRES DE LA FACUTE DE MEDECINE D'ALGER .

A NOS MAITRES DES HOPITAUX , et notamment :

A MESSIEURS LES PROFESSEURS :

- MARILL
- BENMILOUD M.
- BENMILOUD Kh.

AU PROFESSEUR AGREGE BOUCEBCI .

A toute l'équipe de la Clinique Ophtalmologique de l'hopital de Beni-Messous, qui nous a cordialement aidé, et en particulier , aux docteurs :

- BENMANSOUR
- SECYANOV

- A la soeur LUCETTE
- A MONSIEUR ABTROUN
- A MONSIEUR NOURAI

Nous leur exprimons toute notre reconnaissance.

0
// N T R O D U C T I O N

**

"Sous ce nom, élastorrhexie systématisée, emprunté en partie à DARIER, je désigne une affection dégénérative systématisée du tissu élastique qui intéresse surtout la peau, la choroïde de l'oeil et les vaisseaux artériels.

Cette affection réunit le pseudoxanthome élastique et les stries angioïdes du fond d'oeil (cette association binaire constitue le syndrome de Groëndblad-Strandberg). De plus, les altérations du système élastique des grosses et petites artères sont assez fréquentes et importantes pour être, à mon avis, jointes au syndrome de Groëndblad-Strandberg en un nouveau syndrome ternaire, à fond histologique unique.

Je propose le terme d'élastorrhexie systématisée pour cette "maladie de système" qui frappe le tissu élastique. Ce groupement pathologique montre d'ailleurs des parentés intéressantes avec quelques autres états où se trouve cette même dégénérescence du tissu élastique."

Cette introduction à la communication de TOURAINE le 24 Octobre 1940 devant la Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie réunie en séance spéciale, garde encore toute son actualité et son intérêt.

Depuis cette date, les cas cliniques rapportés, bien que rares, ont permis de mieux connaître les différents aspects cliniques d'une affection dont le pronostic tant fonctionnel que général peut être sévère.

L'unicité des différents tableaux séméiologiques soulignés par TOURAINE a été admise par tous les auteurs.

.../...

L'élastorrhexie systématisée est une maladie héréditaire, congénitale et familiale qui a été diversement désignée selon les auteurs :

- Pseudo xanthome élastique de DARIER
- Maladie de TOURAINE
- Syndrome de GROENBLAD - STRANDBERG
- Elastodystrophie (Grassi 1941)
- Mésodermose dysélastique (CANNATA 1943)
- Elastose dysplasique (PROSSER, THOMAS, 1948)
- Elastose dystrophique (BOCK) .

L'élastorrhexie systématisée ou syndrome de GROENBLAD - STRANDBERG - TOURAINE paraît être la dénomination la plus exacte de cette affection caractérisée essentiellement par une dégénérescence diffuse du tissu élastique de l'organisme .

Un triple intérêt s'attache à son étude :

-Clinique d'abord: du fait que cette affection se traduit par une symptomatologie variée, elle intéresse à la fois l'ophtalmologiste, le Dermatologue, le Cardiologue, l'Anatomopathologiste, le Neuro-Psychiâtre et le Gastro entérologue et que, donc, suivant la symptomatologie d'appel, le malade , qui en est atteint, peut-être examiné par un des Spécialistes concernés.

Disons de suite que les manifestations oculaires et cutanées fournissent les symptômes d'appel les plus fréquents, bien que l'affection puisse être soupçonnée, sinon diagnostiquée, de façon fortuite à l'occasion d'un examen de la réfraction.

- Physiopathologique ensuite, depuis que de nombreux travaux d'histochimie et de microscopie électronique sont venus préciser le mécanisme de la formation des fibres élastiques, et semblent cerner actuellement la physiopathologie de l'affection .

- Thérapeutique enfin en particulier le traitement, encore au stade quasi expérimental il est vrai, la photocoagulation qui permet, dans certains, cas, d'éviter la complication oculaire majeure qu'est l'hémorragie maculaire .

III / I S T O R I Q U E

**

Avant de faire l'historique de la maladie, rappelons le fait que celle-ci a tout d'abord et uniquement été décrite comme une affection dermatologique, et ce n'est qu'ultérieurement que les signes ophtalmologiques cardinaux et des éléments cardio-vasculaires y ont été intégrés. Plus récemment encore certains auteurs ont tenté d'élargir le cadre de l'E.S. en l'incluant dans le groupe des collagénoses .

Deux périodes se succèdent.

A) - PERIODE ANATOMO-CLINIQUE :

1) Elle est d'abord marquée par des travaux séparés des Dermatologues et des Ophtalmologistes.

a)- Sur le plan cutané :

C'est BALZER en 1884 qui individualise pour la première fois une dermatose d'aspect très spécial , caractérisée par une atteinte du tissu élastique, qu'il appelle à tort "xanthélasma" . La description clinique et histologique de la lésion dermatologique faite par BALZER dans son observation princeps, publiée dans les Archives de Physiologie en 1884 , servira ensuite de référence à de nombreuses publications.

Quelques années plus tard, en 1889 , CHAUFFARD rapporte une observation de xanthélasma disséminé et symétrique dont la biopsie de peau est faite par DARRIER qui, à la lumière de cet examen histologique, crée en 1886 au 3^o Congrès International de Dermatologie, l'entité anatomo-clinique de la maladie qui est alors dénommée "pseudo-xanthome-élastique ".

.../...

Par suite, les observations restent assez rares, et c'est ainsi que SURMONT, en 1925, n'en rapporte dans sa thèse que vingt sept, auxquelles il faut ajouter une dizaine, ce qui fait trente sept observations publiées entre 1896 et 1925 .Mais, SURMONT, comme ses prédécesseurs, ne décrit la maladie que du point de vue dermatologique et ne parle pas de l'association de celle-ci à d'autres lésions .

b)- Sur le plan oculaire :

DOYNE pour la première fois, en 1889, observe l'aspect particulier des stries au fond d'oeil, retrouvées par PLANGE en 1891, qui décrit un réseau de stries s'apparentant par leur structure et leur trajet, aux vaisseaux rétiniens .

C'est cette apparence qui incite STEPHENSON et KNAPP, en 1892, à donner le nom d'"angioid streaks" à cette nouvelle image. Ces auteurs, comme PLANGE, leur attribuent une origine hémorragique.

WALTER, en 1895, fait une première description du fond d'oeil montrant d'autres altérations que l'atteinte maculaire et les stries angioïdes.

En 1917, KOFFLER, sans examen histologique, attribue ces stries à une atteinte de la membrane de BRUCH .

c)- Sur le plan cardio-vasculaire :

Déjà en 1884, BALZER note dans son observation que l'aorte, les artères mésentériques, coronaires et cérébrales étaient atteintes et que l'altération vasculaire présentait des caractères différents selon les artères , l'altération portant spécialement sur la média et la membrane élastique interne .

.../...

Cette constatation d'autopsie, passée d'abord inaperçue ne servit que beaucoup plus tard à attirer l'attention sur la nature systématique du désordre.

TERRY en 1931, URBACH et WOLFRAM en 1937, SANDRACKA-HOLMSTROEM en 1939 signalent l'association des troubles cardio-vasculaires aux deux autres signes majeurs: oculaires et cutanés .

2) Ensuite, une synthèse réalisée en 2 étapes:

a)- GROENBLAD-STRANDBERG, en 1929, observant l'association fréquente des stries angioïdes avec le pseudo-xanthome élastique, observé par BALZER en 1884 et étudié par DARIER , suggèrent une relation avec la dégénérescence du tissu élastique. C'est FRANCESCHETTI et ROULET qui, en 1936, proposent de dénommer "Syndrome de GROENBLAD-STRANDBERG " le syndrome binaire caractérisé par les stries angioïdes et le pseudo-xanthome élastique, le rangeant ainsi dans les affections touchant le mésenchyme .

TERRY, en 1934 , comme VERHOEFF, JULER, SUMMER, ROWLAND, BERLINER, GOUTERMANN, note la présence des stries angioïdes associées à la maladie osseuse de Paget .

En 1939, HAGEDOORN et PRICK rapportent l'étude anatomo-pathologique des lésions oculaires pour le premier, des lésions générales pour le second, découvertes sur le même malade.

Tous ces auteurs concluent à la dégénérescence des fibres élastiques de l'organisme et, au niveau de l'oeil, à des ruptures de la membrane de BRUCH, riche en fibres élastiques .

.../...

Les publications se multiplient. P.BONNET, surtout, fait une étude remarquable des altérations oculaires au cours de l'élastorrhexie systématisée.

b) C'est en 1940 que TOURAINE et son élève TENINE proposent le terme d'"élastorrhexie systématisée" pour une dystrophie héréditaire touchant le tissu élastique, localisée en particulier à la membrane du BRUCH (oeil), à la peau et aux artères. Le syndrome de GROENBLAD-STRANDBERG n'étant que la forme clinique la plus fréquente de cette dysplasie du tissu élastique .

RENARD, en 1946, KLIEN en 1947, VERHOEFF en 1948, confirment cette opinion .

Enfin, les cas connus ont été mieux précisés et les études ophtalmoscopiques ont montré la diversité des manifestations de la dégénérescence du tissu élastique au niveau du fond d'oeil .

B) Période Biologique :

1) Les études chimiques faites depuis la communication de TOURAINE en 1940 sur l'élastorrhexie systématisée ont surtout porté sur l'appréciation exacte de la fréquence des diverses atteintes viscérales et celle des associations pathologiques : maladie de Paget en particulier, drépanocytose, etc...

2) C'est donc surtout sur les problèmes biochimiques, histologiques et génétiques que l'on s'est penché, sans résultats définitifs cependant. Ainsi, peut-on schématiquement opposer:

.../...

- une première série de travaux réalisés, en particulier, par Mc KUSICK et TURNBRIDGE entre 1956 et 1960 et qui tendaient à rapprocher l'élastorrhexie systématisée des maladies du collagène .

- tous les travaux réalisés depuis 1964, en particulier ceux d'HASHIMOTO, s'accordent pour confirmer l'hypothèse émise en 1896 par DARIER sur l'origine élastique du matériel orcéniophile et pour attribuer un rôle physiopathologique de premier plan aux troubles du calcium intra-tissulaire (GOODMAN).

La discussion détaillée de tous ces travaux a été exposée dans le rapport de DEGOS et Coll. lors du XII^e Congrès de l'Association des Dermatologistes et Syphiligraphes de langue française (Paris, Juin 1965).

() B S E R V A T I O N S

**

Nous allons rapporter nos observations concernant cinq patients, trois hommes et deux femmes, dont deux ont été vus pour la première fois en ophtalmologie, le troisième ayant consulté séparément pour des lésions cutanées et troubles de la vision, et les deux restants ont été vus pour la première fois en dermatologie .

OBSERVATION: N° I .

Mr Y... A., âgé de 56 ans, chef magasinier dans une société à Alger où il habite, consulte pour la première fois l'Ophtalmologiste, en 1969, pour une baisse subite de l'acuité visuelle, apparue en deux jours, surtout accusée au niveau de l'oeil gauche .

Vingt jours après, il n'arrive plus à distinguer les petites lettres lors de la lecture.

- Dans les antécédents:

= Personnels: - n'a jamais présenté d'hémorragie quelconque, jamais de claudication intermittente.

- depuis deux ans environ, on note des précordialgies et des palpitations.
- pas de notion de consanguinité.

= Familiaux : - il a six fils dont l'aîné est âgé de 19 ans, et qui accuse, depuis 12 ans et à la suite d'un traumatisme crânien, des troubles mnésiques. Mais l'examen clinique ne montre ni d'anomalies oculaires au fond d'oeil ni de lésions cutanées, de même l'examen neurologique et l'électroencéphalogramme ne montrent rien de particulier.

- les autres fils n'ont pas fait l'objet d'un bilan mais seraient en bonne santé et suivraient normalement leur scolarité.

- Les deux frères du malade:

= l'aîné est mort en 1940 de maladie dont la nature est inconnue.

.../...

= le deuxième : vivant toujours, il a 66 ans
et ne présente aucune anomalie à signaler.

- les autres membres de la famille :

Aucune affection n'a été signalée chez eux
à ce jour.

A) L'examen oculaire :

1) L'acuité visuelle : c'est un sujet qui présente une
myopie corrigée depuis 1964 .

L'acuité visuelle est de 2/10 oeil droit
1/10 oeil gauche .

2) Au niveau du segment antérieur : aucune altération
n'a été relevée, la tension oculaire est de : OD : 17,3
OG : 14,6 .

3) Motilité intrinsèque et extrinsèque normale .

4) Fond d'œil :

a) oeil droit : - La papille est d'aspect normal.

- nous notons une couronne atrophique péri-
papillaire d'environ deux diamètres papillaires de large ,
à bords irréguliers, bordée çà et là par des mottes pig-
mentées que l'on observe également au contact de la papille .

- une atrophie rétinienne très nette avec
grande visibilité du réseau choroïdien qui est sclérosé .

- on ne note pas de cercle de stries angioï-
des ; tout au plus, peut-on relever dans le secteur tempo-
ral supérieur un arc de cercle composé de deux à trois
stries angioïdes se situant entre 11 h $\frac{1}{2}$ et 1 h .

- de la périphérie de l'anneau atrophique et
de l'arc formé de stries angioïdes partent des stries
angioïdes au nombre de neuf nettement plus larges que le
calibre veineux (environ trois fois), d'aspect plus ou moins
rouge orangé et dont la longueur est à peu près de six dia-
mètres papillaires se terminant en pointe au niveau du champ
rétinien, celui-ci est d'aspect moucheté surtout au niveau
de sa partie supérieure .

.../...

De plus, on note l'existence d'anastomoses, entre ces stries angioïdes, anastomoses qui ne sont pas très nombreuses.

- La région maculaire est le siège d'une dégénérescence avec présence de grosses mottes pigmentées.

- Enfin, les vaisseaux rétinien sont normaux.

b) oeil gauche:

- Où le fond d'oeil est pratiquement superposable au précédent avec cependant, une plage dégénérative maculaire plus grande et des reliquats de l'hémorragie qui a été constatée il y a deux ans, lors du premier examen du fond d'oeil, sous forme de petites suffusions hémorragiques.

- On note, de ce côté, autant de stries angioïdes: 7 - 8 environ avec une plus grande richesse anastomotique.

5) Le champ visuel : scotome central au niveau des deux yeux .

B) L'examen cutané :

1) Description clinique:

Les lésions cutanées sont discrètes et le malade n'a jamais remarqué ni leur début ni même leur existence.

Elles siègent de façon symétrique surtout au niveau du cou et au niveau des aisselles.

- Au niveau de la base du cou, ces lésions cutanées sont constituées des élevures pseudoxanthomateuses se disposant en nappes plus uniformes, formant des bandes de teinte ivoire. De nombreuses papulettes aberrantes s'observent à distance .

- Au niveau des aisselles, la peau est normalement extensible formant de discrets plis parallèles à l'axe du membre .

2) Biopsie cutanée: (Dr BOUHADFF):

Le prélèvement met en évidence un fragment cutané siège de remaniements importants:

- amincissement de l'épithélium .
- épaissement du derme avec nombreuses altérations des fibres élastiques fragmentées, et des fibres collagènes boursouflées, épaissies.

L'image est évocatrice d'une élastopathie type élastorrhexie .

C) L'examen cardio-vasculaire :

- L'auscultation cardiaque montre:
 - = un rythme rapide 100 pulsations par minute.
 - = un discret souffle systolique au foyer infundibulaire .
- T.A. : 18/8
- Le pouls est bien perceptible aux membres
- Oscillométrie:

* Membres supérieurs:

(Maxima 180 mm Hg
bras droit (Minima 80 mm Hg
(Indice oscillométrique: 6

(Maxima 180 mm Hg
bras gauche (Maxima 70 mm Hg
(Indice oscillométrique: $6 \frac{1}{2}$

.../...

* Membres inférieurs:

= Cuisse:(tiers inférieur)

	(Maxima	190 mm Hg
Droit	(Minima	60 mm Hg
	(Indice oscillométrique;:	7
	(Maxima.....	180 mm Hg
Gauche	(Minima	60 mm Hg
	(Indice oscillométrique :	6

= Jambe:(tiers supérieurs)

	(Maxima	160 mm Hg
Droite	(Minima	60 mm Hg
	(Indice oscillométrique :	6
	(Maxima	160 mm Hg
Gauche	(Minima	70 mm Hg
	(Indice oscillométrique :	5 $\frac{1}{2}$

- L'électrocardiogramme montre:

= un rythme sinusal

= un syndrome de WOLFF-PARKINSON - WHITE permanent
(il a été constaté il ya deux ans environ)

= une déviation axiale gauche.

- Le téléthorax: - coeur légèrement augmenté de volume
- aorte parait un peu large avec débord droit modéré
- circulation pulmonaire sub-normale.

) L'examen des autres appareils est sensiblement normal.

- L'électroencéphalogramme:(Pr. Ag. BOUCEBCI)

-"Tracé infravolté sans altération spécifique".

.../...

E) L'état général :

est bon

F) Examens paracliniques:

1) sang: - hématocrite: 45 % V.S.: 10/18

- F.N.: G.R. : 4.700.000

G.B. : 8.000

PN = 65

PE = 2

PB = 0

Ly = 30

Mo = 3

- T.P. = 80 % , T.S. = 3' , T.C. = 9'

- glycémie : 0,96 urémie : 0,20

- lipides totaux : 7 g/l

- calcémie : 97 mg/l

- 17 cétostéroïdes : 12 mg/l

- phosphore : 38 mg/l

- Phosphatases alcalines : 5 unités BODANSKY

- cholestérol total : 2,10

- protides totaux : 84 g/l

- électrophorèse sérique:

	Taux	%
Albumine		58
α 1		5
α 2		8
β		12
γ		17

2) Urines:

- albumines = 0

- sucres réducteurs = 0

- culot urinaire = N - Urée : 23 g/l

3) cuti-réaction = faiblement positive

BW (-)

En résumé:

Sujet âgé de 56 ans ayant consulté pour une baisse rapide de l'acuité visuelle gauche et chez qui l'examen a mis en évidence une élastorrhexie systématisée avec sa triade classique:

- stries angioïdes
- pseudoxanthome élastique
- altérations cardio-vasculaires.

OBSERVATION N° II:

Mr. B... M., âgé de 46 ans, planton, habitant Alger, vient consulter l'ophtalmologiste en début de 1970 pour prescription de nouvelles lunettes étant donné qu'il est myope depuis 1952 : c'est donc à la suite d'un examen systématique du fond d'oeil que les stries angioïdes ont été découvertes , ce qui a motivé une exploration plus poussée à la recherche d'une éventuelle élastorrhexie systématisée.

- Dans les antécédents:

= personnels:

- le malade est issu de parents consanguins:
les grands pères paternel et maternel sont frères.
- * il est corrigé pour une myopie depuis 20 ans.
On ne relève rien de particulier dans les antécédents généraux.

= Familiaux :

- six enfants en bonne santé (3 garçons - 3 filles).
- sa femme âgée de 39 ans, se porte bien.

= Collatéraux :

- Dans la fratie: 4 frères assez âgés sont déjà morts de maladies dont la nature n'a pu être précisée :
 - les vivants:
 - 1 frère de 50 ans: fonctionnaire, se porte bien
 - 1 soeur de 53 ans: mariée, enfants en bonne santé
 - son oncle est mort naturellement en 1954; il était myope et portait des lunettes.

A) L'examen oculaire:

1) L'acuité visuelle:

- O. D. : 2/10)
- O. G. : 1/10) avec correction d'une myopie de - 12 et - 8 .

.../...

2) au niveau du segment antérieur:

- pas de lésions notées
- la tension oculaire est de:

8,5 oeil droit
9,4 oeil gauche.

3) Fond d'oeil :

a) oeil droit, on note:

- La présence d'un croissant myopique
- d'une zone d'atrophie péripapillaire irrégulière plus ou moins grisâtre, ardoisée, sur laquelle se détachent des stries angioïdes, nettes surtout à 2 h - 3 h et 9 h, avec quelques anastomoses.
- on ne voit que très imparfaitement un arc de cercle concentrique à la papille au niveau du secteur supéro-nasal. Ces stries, peu larges, ne dépassent pas le calibre veineux, elles sont d'aspect vineux, de court trajet.
On note près de la papille, dans le secteur inféro-temporal, une plage arrondie brûnâtre (de $2/3$ du diamètre papillaire).
- la macula paraît indemne.

b) oeil gauche:

- on retrouve ici le même aspect autour de la papille avec cependant des stries angioïdes plus avancées, plus larges, à peu près le double du diamètre du calibre veineux.
- De plus, on note des fragments de cercle au niveau de la région inféro-nasale de court trajet aussi.
- en arrière de la région équatoriale, se trouve une zone atrophique.
- A noter que les plages atrophiques n'existent que là où se trouvent les stries angioïdes.

.../...

4) Le champ visuel (photopique):

oeil droit: scotome coecocentral avec exclusion
de la tache aveugle,

oeil gauche: vaste scotome central bien qu'aux
deux yeux on ne note de lésions
maculaires évidentes.

5) Le sens chromatique est conservé.

B) Lésions dermatologiques:

1) Description clinique:

La présence de lésions cutanées chez ce malade n'a
jamais attiré son attention, vu leur discrétion ,
leur localisation à des endroits précis. En effet ,
ces lésions cutanées, dont le début ne peut être
établi, se localisent de façon symétrique à l'arrière
des faces latérales du cou. On décrit à ce niveau ,
de plaques pseudoxanthomateuses à contour irrégulier
faites de papules blanc jaunâtres, juxtaposées, ména-
geant entre elles des dépressions punctiformes.
La peau au niveau de ces lésions est lâche

2) Biopsie cutanée: (Dr BOUHADJEF)

" Le prélèvement examiné met en évidence un épithé-
lium aminci, au dessous, un derme présentant de nom-
breux pelotons de fibres fragmentées fortement baso-
philes en technique usuelle. Les colorations par
l'orcéine permettent d'observer des fibres élastiques
dissociées, fragmentées, parfois amincies, parfois
épaissies, entre mêlées de fibres collagènes souvent
dégénérées. Cette atteinte respecte le corp papillai-
re. L'image peut évoquer le diagnostic d'élastorrhexie.
Etant donné le contexte clinique, il pourrait s'agir
du syndrome de GROENBLAD - STRANDBERG".

C) L'examen cardio-vasculaire:

- l'auscultation cardiaque montre un 2° bruit dédoublé au niveau du foyer mitral.
- T.A. : 13/8
- le pouls artériel est bien perçu aux membres
- l'oscillométrie :

= Membres supérieurs:

Bras droit :	(Maxima	130 mm Hg
	(Minima	50 mm Hg
	(Indice oscillométrique :	6
Bras gauche :	(Maxima	125 mm Hg
	(Minima	45 mm Hg
	(Indice oscillométrique :	5

= Membres inférieurs:

Cuisse: tiers inférieur:

Droite :	(Maxima	170 mm Hg
	(Minima	70 mm Hg
	(Indice oscillométrique :	6
Gauche :	(Maxima	160 mm Hg
	(Minima	60 mm Hg
	(Indice oscillométrique :	$6 \frac{1}{2}$

Jambes: tiers supérieur :

Droite :	(Maxima	135 mm Hg
	(Minima	50 mm Hg
	(Indice oscillométrique :	5
Gauche :	(Maxima	130 mm Hg
	(Minima	60 mm Hg
	(Indice oscillométrique :	$5 \frac{1}{2}$

- L'électrocardiogramme: -

- normal, rythme sinusal, 70 pulsations/mn.
- on note cependant un peu de neurotonie en dérivations latérales: VI , V5 .

- Téléthorax : coeur de volume strictement normal

D) L'examen des autres appareils:

- ne révèle aucune anomalie
- ne présente sur le plan neuropsychique aucun trouble.
- L'électroencéphalogramme: (Pr Agrégé BOUCEBCI):

"tracé sans altération spécifique"

E) L'état général :

est bon.

F) Les examens paracliniques:

1) Sang: Hématocrite = 37 % V.S.: 16/41

F. N. : G. R. := 3.900.000

G. B. := 6.000

PN = 66

PE = 0

PE = 2

Ly = 31

Mo = 1

- glycémie = 1 g/l Urémie = 0,37 g/l

- calcémie = 106 mg/l

- phosphorémie = 53 mg/l

- lipides totaux = 9,5 g/l

- phosphatases alcalines = 4 unités Bodansky

- phosphatases acides = 3,3 unités Babson-Read

- cholestérol total = 1,50 g/l

- cholestérol estérifié = 0,75 g/l

- électrophorèse sérique =

- protides totaux : 74 g/l

albumine = 31,82 g/l

α_1 = 4,44 g/l

α_2 = 8,92 g/l

β = 11,62 g/l

γ = 17,20 g/l

.../...

2) Urines : Albumine = 0
 glucose = 0
 acétone = 0
 culot urinaire = N
 urée urinaire = 21 g/l

En résumé, il s'agit d'un malade âgé de 46 ans, myope chez qui, à l'occasion de prescription de nouvelles lunettes, l'examen du fond d'oeil révèle l'existence de stries angioïdes dont la constatation fait pratiquer un examen dermatologique, qui montre l'existence d'un pseudoxanthome élastique confirmé par les résultats d'une biopsie cutanée. Il s'agit d'un syndrome de GROENBLAD - STRANDBERG.

OBSERVATION N° III:

Mlle B... H. , âgée de 19 ans, célibataire, travaillant au standard, habitant Alger avec ses parents, a consulté pour la première fois en 1969 à la clinique de Dermatosyphiligraphie, hôpital Mustapha, Alger, pour des lésions cutanées dont le début semble remonter à l'âge de 10 ans environ: la malade a remarqué alors, à l'abdomen, des lésions qui progressent lentement en surface et gagnant de plus en plus de l'importance, en affectant dans le même temps d'autres territoires.

- Dans les antécédents :

= Personnels: c'est la seule fille dans la famille

- l'acuité visuelle aurait diminué progressivement des côtés. En effet, c'est à l'occasion d'une récente consultation en ophtalmologie que cette malade a retenu notre attention,
- pas de troubles du cycle menstruel
- depuis 6 mois, douleurs à la marche, accusée surtout au niveau du mollet gauche.
- bronchites à répétitions dans l'enfance
- il n'y a pas de notions de consanguinité.

= Familiaux:

- La mère et les deux frères ne sont atteints d'aucune anomalie à l'examen ophtalmologique ou dermatologique.
- les collatéraux paraissent indemnes de toute affection.

A) Bilan oculaire:

1) L'acuité visuelle:

oeil droit : 7/10) après correction d'un léger
oeil gauche: 7/10) astigmatisme

2) Strabisme alternant convergent:

Il remontent en fait à la première enfance.

.../...

3) Segment antérieur : normal

- tension oculaire:

oeil droit: 14.6

oeil gauche: 14.6

4) Fond d'oeil:

a) oeil droit:

- sur une zone pâle péripapillaire atrophique mal délimitée se détache un cercle formé de stries angioïdes fines (le tiers du calibre veineux), d'aspect vineux avec de nombreuses anastomoses.
- de ce cercle partent de très larges stries angioïdes (deux fois et demi le calibre veineux), d'aspect vineux, et au niveau du même segment, en particulier à l'émergence du cercle, des zones rouges, se terminant dans la région équatoriale dans une zone atrophique irrégulière (aspect de banquise). Ces stries angioïdes au nombre d'une dizaine sont rétrovasculaire et envoient des anastomoses.
- Signes associés:
au pôle postérieur on note la présence de nombreux foyers blanc jaunâtres de chorioretinite atrophiques centrés par un point brun-marron.

b) au niveau de l'oeil gauche:

les lésions sont identiques aux précédentes.

5) Champ visuel:

normal .

3) L'examen cutané:

1) Description clinique:

Actuellement, les lésions systématisées cutanées sont symétriques siégeant au niveau de la face latérale et

antérieure du cou, ainsi qu'au niveau de la nuque ,
des plis, des coudes et des aisselles, et des lésions
plus accusées au niveau de l'abdomen.

- = Sur tout le tour du cou, peau fine, sèche, hypotonique,
sillonée de plis lâches, semée de formation spâpuleuses
mal délimitées et d'un piqueté de ponctuations atrophiques.
- = Sur les aisselles : lésions de même ordre.
- = Sur le pli des coudes, réparties ^{et} sur une petite plage
losangique de fond discrètement lilacée, à élevures
linéaires, de taille inégale, de teinte vieil ivoire,
disposées bout à bout selon des lignes obliques et en
bas et en dedans.
- = sur la paroi abdominale où les lésions sont les plus
importantes et sur l'étendue de cette paroi, dont la
peau est d'aspect flétri frappant chez une aussi jeune
fille, cet aspect est accompagné d'une certaine tonalité
grisâtre : gros plis flasques, d'allure presque
rhomboïdale, téguments soutenue sous le doigt, sur le
creux épigastrique, de grosse papules éparses, hémisphériques,
jaunâtres, de consistance pâteuse; sur les
flancs, semi-étalé de petites papules en tête d'épingle.

2) Biopsie cutanée : Pr B. DUPERRAT:

" Audessous de l'épiderme extrêmement mince, de
derme contient des fibres élastiques disloquées
et trophiques, en vrilles de vigne, typiques
d'élastorrhexie systématisée".

C) L'examen cardio-vasculaire:

- L'auscultation cardiaque est normale
bruits du coeur bien frappés, rythme régulier.
- T.A. : 10,5/7
- Le pouls est bien perçu sauf au niveau de la tibiale
postérieure et de la pédieuse à gauche.

- L'oscillogramme:

= Membres supérieurs:

Bras droit : (Maxima 100 mm Hg
(Minima 50 mm Hg
(Indice oscillométrique: 3

Bras gauche: (Maxima..... 100 mm Hg
(Minima 40 mm Hg
(Indice oscillométrique: 3

= Membres inférieurs:

Cuisse (tiers inférieurs)

Droite : (Maxima 130 mm Hg
(Minima 60 mm Hg
(Indice oscillométrique: 5

Gauche : (Maxima 120 mm Hg
(Minima 50 mm Hg
(Indice oscillométrique: 4

Jambes (tiers supérieurs)

Droite : (Maxima 110 mm Hg
(Minima 50 mm Hg
(Indice oscillométrique: 4

Gauche : (Maxima 100 mm Hg
(Minima 40 mm Hg
(Indice oscillométrique: $2 \frac{1}{2}$

- L'électrocardiogramme:

- rythme régulier sinusal: 76 pulsations / mn.
- bloc de branche droit incomplet.

- Téléthorax : le coeur est de volume normal.

.../...

D) L'examen des autres appareils est absolument normal.

- L'électroencéphalogramme: (Pr Agrégé BOUCEBCI)
" tracé dans les limites de la normale".

E) L'état général : est bien conservé.

F) Les examens paracliniques :

1) Sang : Ht. = 40 % , Hg = 13 mg % , VGM = 0,81

FN : G.R. = 4.900.000

G.B. = 4.400

PN = 78

PE = 0

PB = 0

Ly = 22

Mo = 0

-glycémie = 1 g/l

-urémie = 0,19 g/l

-calcémie = 110 mg/l

-phosphorémie = 43 mg/l

-acide urique = 43 mg/l

-cholestérol = 0,10 g/l

-triglycérides = 0,10 g/l

-bilirubine totale = 12 mg/l

-phosphatases alcalines = 60 U.I. (m U/m l)

-L.D.H. = 180 U.I. (m U/m l)

-S.G.O.T. = 125 U.I. (m U/m l)

-fibrinogène = 1,61 g/l

-fer sérique = 200 unités SOMOGYI

-prothrombine = 100 %

-taux des protéines : 69 g/l

Albumine : 55 taux %

α₁ : 3

α₂ : 9

β : 15

γ : 18

.../...

2) Examens immunologiques:

Cuti-réaction : modérément positive

R.W. (-) , KL (-) , V.D.R.L. (-)

3) Urines:

Albumine = 0 Urée = 17 g/l

glucose = 0 acétone = 0

examen cytobactériologique = 0

culot urinaire = Normal .

En résumé, il s'agit d'une fille âgée de 19 ans qui a consulté simultanément en dermatologie et en ophtalmologie et présente une forme complète de l'élastorrhexie systématisée avec l'existence .

- d'un pseudoxanthome élastique confirmée par la biopsie cutanée.
- de stries angioïdes
- d'altérations cardio-vasculaires.

OBSERVATION N° IV:

Mr Z... H., âgé de 24 ans, célibataire, sans travail, habitant Boufarik (ALGER), est suivi depuis 1 an $\frac{1}{2}$ environ à la consultation du service de dermatologie et syphiligraphie, hôpital Mustapha pour syndrome de GROENBLAD-STRANDBERG.

Ce malade a été admis entre le 21 -6-71 et le 16-7-71 dans le service de Dermatologie - Hôpital Mustapha Alger, pour lésions cutanées rappelant le pseudoxanthome élastique.

Le début des signes remonte à l'âge de 7 ans environ marqué par l'apparition au niveau du pourtour ombilical de petites papûles de teinte rose-violacée, leur nombre, minime au début, atteint en augmentant jusqu'à environ tout l'abdomen où, dans les premières années de l'adolescence, l'extension se fait en nappes.

En même temps, il est noté des poussées fébriles survenant surtout le soir avec des sueurs nocturnes.

L'examen du fond d'oeil pratiqué alors, montrait des altérations des deux côtés.

- Dans les antécédents personnels, le malade aurait "vomi" du sang de faible abondance^{et} subi une intervention chirurgicale en 1965 à la clinique chirurgicale - Hôpital Mustapha, pour "hernie diaphragmatique" -

- Dans les antécédents familiaux:

- Les grands-parents du malade (son grand-père paternel et sa grand-mère maternelle) sont des cousins germains.

= son grand-père paternel serait mort de tuberculose.

= sa grand-mère paternelle morte malade ?

= sa grand-mère maternelle se trouve, actuellement malade mentalement.

.../...

- Les parents :

= son père est mort de tuberculose ? en 1948

= sa mère est morte de tuberculose ? en 1953

- La fratrie : le malade a :

= un frère : qui présente des troubles psychiques.

Par contre, ni sur le plan dermatologique, ni oculaire, aucun trouble.

= deux soeurs:

- dont une , l'aînée, célibataire, 32 ans, présente les mêmes lésions cutanées et oculaires que lui, elle a en outre une hémiplégie spasmodique droite qui se serait installée dans la première enfance. (voir observation suivante).

- l'autre 30 ans ayant 6 enfants, ne semble présenter aucune anomalie oculaire ou lésions cutanées, ses enfants seraient en bonne santé et suivraient normalement leur scolarité.

- Fait important, presque tous les membres de la famille sont " faibles" et présentent des troubles mnésiques.

0) L'examen oculaire: :

1) La vision est intacte, elle est de:

10/10 oeil droit

10/10 oeil gauche

Mais bien que l'acuité visuelle soit parfaite, nous errons par la suite les altérations du fond d'oeil.

2) Au niveau du segment antérieur, la tension oculaire est de :

14,6 oeil droit

14,6 oeil gauche

et aucune lésion n'est notée à ce niveau.

3) La motilité intrinsèque et extrinsèque des globes oculaire est normale.

4) Fond d'oeil :

a) oeil droit:

- la papille est normale
- plage atrophique péripapillaire dont les limites périphériques sont mal délimitées.
- existence d'un réseau annulaire de stries angioïdes péripapillaire surtout net dans le secteur supérieur.
- stries angioïdes radiaires fines, dont la plus grosse atteint à peine le tiers du calibre veineux.
- cinq stries angioïdes sont visibles, dans l'ensemble, d'aspect vineux, à noter cependant, que les stries angioïdes, les plus grosses présentant alternativement des colorations vineuse et rouge, surtout celles qui se trouvent dans la fourche vasculaire constituée par la veine nasale supérieure et l'artère temporale supérieure.
- Des signes associés sont à signaler:
En effet, au niveau du pôle postérieur, surtout au niveau de la macula, on note l'existence de foyers pigmentés de la taille d'une lentille, traduisant un trouble de la pigmentation.
- A la périphérie: se présentent deux aspects qui intéressent essentiellement le secteur supérieur, l'un allant de 3 h - 10 h ,
l'autre de 10 h - 8 h .
- = au niveau du premier: où se terminent des stries angioïdes, on note sur ^{une} ~~une~~ plage plus ou moins atrophique, l'existence de foyers légèrement pigmentés mais tranchant cependant sur le fond .

= au niveau du deuxième secteur, on note la présence de nombreux foyers blancs, rétrovasculaires, sail-lants, intriqués avec des éléments pigmentés (fai-ble pigmentation) évoquant le fond d'oeil moucheté multicolore.

b) L'oeil gauche:

présente même aspect .

5) Le champ visuel :

normal

6) L'électrorétinogramme:

montre un "syndrome d'atteinte partielle du systè-me scotopique" vision des couleurs normale"

(Pr CARRICABURU)

L'examen cutané:

1) Description clinique des lésions:

On peut remarquer que:

= Les lésions occupent les sièges habituels:

La paroi abdominale et la base du thorax, et aussi le cou dans sa totalité, la région présternale , les creux axillaires avec extension vers les régions pectorales et le pli des coudes.

= Les caractères des altérations cutanées sont parti-culièrement nets sur la paroi abdominale : aspect grenu donnant une fausse apparence des papules , accentuation du quadrillage, plicatures horizontales rendues plus évidentes par un état succulent de la peau. Ces lésions s'étalent en placards auxquels la juxtaposition d'aires de teinte blanche ou ivoire et de surfaces d'un brun plus ou moins violacé,

.../...

confère une allure bigarrée. En bordure, plus particulièrement à la base du thorax, des éléments lenticulaires déprimés, bruns ou d'un brun tirant sur le violet, disséminés sans ordre. La peau est lâche en toutes ses parties, plus spécialement au niveau des plis.

2) La biopsie cutanée: (Pr DUPERRAT)

Dont l'examen histo-pathologique: montre des altérations considérables du réseau élastique dermique:

- hyperplasie diffuse, puis variétés des aspects des fibres orcéniophiles, tantôt longues et fusiformes, tantôt en vrilles, en tire-bouchon, tantôt émiettées, granuleuses, parfois en "paille hachée".

Conclusion :

Forme majeure d'élastorrhexie systématisée.

L'examen cardio-vasculaire:

- Auscultation cardiaque est normal .
- T. A. : 11/6
- Le pouls est nettement perceptible au niveau des membres supérieurs, perception moins nette au niveau du membre inférieur droit:

-Oscillométrie:

= Membres supérieurs:

Bras droit: (Maxima..... 120mm Hg
(Minima 60mm Hg
(Indice oscillométrique: 3

Bras gauche: (Maxima 110mm Hg
(Minima 50mm Hg
(Indice oscillométrique: 3

.../...

= Membres inférieurs:

Cuisse (tiers inférieurs)

Droite : (Maxima 120mm Hg
(Minima 50mm Hg
(Indice oscillométrique : 3

Gauche: (Maxima 130 mm Hg
(Minima 65mm Hg
(Indice oscillométrique: $3 \frac{1}{2}$

Jambes (tiers inférieurs)

Droite: (Maxima 110mm Hg
(Minima 50 mm Hg
(Indice oscillométrique: $2 \frac{1}{2}$

Gauche: (Maxima 120mm Hg
(Minima 40 mm Hg
(Indice oscillométrique: 3

-L'électrocardiogramme :

Rythme sinusal : 74 pulsations/mn.

Prépondérance ventriculaire gauche avec axe
de Q R S à + 10°

- Téléthorax :

coeur légèrement globuleux

examen des autres appareils:

- O.R.L.: baisse bilatérale de l'acuité auditive
surtout à droite confirmée à l'audiogramme.
- sur le plan neuropsychique:
lucidité intacte mais troubles mnésiques
et de fixation .

- L'électroencéphalogramme : (Pr Ag. BOUCEBCI)
"tracé assez bien organisé, sans altération
spécifique nette".

E) L'état général :

est satisfaisant; cependant, on note: un amaigrissement.

F) Examens paracliniques:

1) Sang: - Ht : 42 % , V.S. : 22/46

-F.N.: G.R. : 4.530.000

: G.B. : 7.000

PN = 58

PE = 2

PB = 1

Ly = 33

Mo = 6

- T.P. : 98 % , T.S. = 2'50, T.C. = 5'60 , signe

du lacet = négatif

- glycémie : 0,95 g/l , urémie = 0,29 g/l

- calcémie : 92 mg/l

-phosphorémie : 43 mg/l

-protides totaux : 92 g/l

-lipides totaux : 6,50 g/l

-cholestérol total: 2,10 g/l

-bilirubine totale: 25 mg/l

-electrophorèse sérique :

-protidémie: 87 g/l

	g O/100	Taux Normaux
-Albumines :	44,50	55 - 61
- α 1 :	5,00	1 - 6
- α 2 :	7,60	7 - 11
- β :	9,75	11 - 16
- γ :	20,15	13 - 19

87,00

On note ainsi une: légère augmentation des alpha 2

forte augmentation des γ = 20 g/l

L'Immunoélectrophorèse montre:

- une forte augmentation des 3 immunoglobulines,
On note aussi l'accroissement de l'O.S.M.

2) Urines : - Albumine = 0

- Glucose = 0

- Acétone = 0

- Culot urinaire = N , Urée : 24 g/l

3) Examens immunologiques:

- Cuti-réaction à la tuberculine : modérément positive .

- BW (-) , KL (-) , VDRL (-) Sang

4) L'examen radiologique:

- Les radiographies du squelette montrent une série d'anomalies de la colonne lombaire, traduisant autant de malformations; tassement de L1 et déformation cunéiforme de L2, avec pincement des diaphyses D I2 - L 1

L 1 - L 2

L 2 - L 3

Absence des apophyses épineuses de L 1 , L 2 et L 3, spina-bifida de L 5 .

- au niveau des membres, aucune image de calcification, aucune image rappelant les signes radiologiques de la maladie de PAGET .

- un transit baryté n'a montré la présence d'aucune lésion au niveau de la paroi du tube digestif.

EN RESUME, il s'agit d'un malade âgé de 24 ans, issu de parents cousins germains qui consulte il y a un an et demi pour pseudoxanthome élastique dont le bilan complet montre l'existence de stries angioïdes au niveau des deux yeux.

Dans les antécédents personnels, on note:

- La survenue d'hémétémèse de faible abondance ainsi qu'une intervention en 1965 portant sur une hernie diaphragmatique.

Dans les antécédents familiaux:

- Sa soeur est porteuse de la même affection (obs. N° V).

On remarque, de plus, l'association:

- D'une hypergammaglobulinémie
- De malformation radiologiques au niveau de la colonne vertébrale.

Au total :

Malade présentant un syndrome de GROENBLAD-STRANDBERG et mérite d'être suivi sur le plan cardiovasculaire.

OBSERVATIONS N° V:

Melle Z...R., âgée de 32 ans, sans travail, habitant Guerouaou - Boufarik (Alger), est suivie depuis environ 1 an $\frac{1}{2}$ dans le service de Dermatologie - Hôpital Mustapha - Alger, pour syndrome de GROENBLAD- STRANDBERG. En effet, la confirmation de ce syndrome chez son frère a motivé l'enquête familiale et la découverte ainsi des lésions cutanées, puis oculaire chez cette malade.

- Le début des signes cutanés remonte à 15 ans environ
leur mode d'extension n'a pu être précisé.

- Dans les antécédents personnels:

On note :

- A l'âge d'un an, des convulsions hyperpyrétiques, hémigénéralisées droites suivies par une hémiplégie droite.

La tendance aux convulsions a persisté jusqu'à l'âge de quatre ans.

Actuellement, il existe une hémiplégie droite associée à quelques mouvements athétosiques du même côté.

- Comme autres antécédents personnels:
ménarche à 15 ans, avec des ménorragies fréquentes

- Dans les antécédents familiaux: (voir l'observation précédente de son frère).

A) L'examen oculaire :

1) L'acuité visuelle:

est de : 9/10 oeil droit

9/10 oeil gauche

2) Au niveau du segment antérieur de l'oeil:

- pas d'anomalies

- tension oculaire:

17.3 oeil droit

17.3 oeil gauche

.../...

4) Fond d'oeil :

a) oeil droit : on note:

- une pâleur de la papille (d'origine ischémique probablement).
- autour de la papille, sur un fond d'atrophie chorio-rétinienne qui n'est très accusée, il existe un cercle de stries angioïdes dont les anastomoses riches constituent un deuxième cercle entier. En dedans et en dehors, on note deux cercles partiels; de là, partent de fines stries angioïdes dont le diamètre est à peine égal à celui des vaisseaux périmaculaires. Ces stries ont un trajet court, deux diamètres papillaires environ.
- Petites tâches brunes autour de la papille et au niveau de la région maculaire traduisant un trouble de la pigmentation.
- A la périphérie:
 - = au niveau de la moitié supérieure, on note la présence de plages atrophiques,
 - = alors que, curieusement, la moitié inférieure paraît normale.

De plus, on note la présence d'une strie qui se dirige vers la région maculaire, laquelle présente également un aspect plus ou moins dégénératif, tigré.

b) oeil gauche:

mêmes lésions que l'oeil droit.

5) Le champ visuel:

pas de coopération de la part de la patiente.

3) L'examen cutané:

1) Description clinique:

- Les lésions se groupent en plages qui affectent une distribution classique mais, curieusement, sont nettement plus importantes et plus étalées sur la moitié droite du corps que sur la gauche.

Ces lésions sont particulièrement développées sur la paroi abdominale à laquelle la laxité du revêtement confère la même apparence que chez une grande multipare.

De même, les lésions existent au niveau de la face, des aisselles et du pli des coudes, au niveau des extrémités, sous forme de plaques blanc jaunâtre.

2) Biopsie cutanée: (Dr BOUHADEF)

" Epaissement du derme moyen et profond, siège de nombreuses fibres élastiques épaissies, tronçonnées.

L'image est évocatrice d'un pseudoxanthome élastique!"

C) L'examen cardiovasculaire:

- L'auscultation cardiaque montre: un souffle systolique à maximum infundibulaire : 3 - 4/10°, sans éclat de B2 au niveau du foyer aortique.

Ce souffle irradie au niveau des foyers pulmonaire, aortique et toute la région précordiale.

- T.A. : 11/5

- Le pouls est normalement perçu au niveau du membre supérieur gauche mais moins net au niveau du membre supérieur droit.

Aux membres inférieurs: le pouls pédieux est à peine perceptible surtout à droite.

- L'oscillométrie:

= Membres supérieurs:

Bras droit: (Maxima 100 mm Hg
(Minima..... 40 mm Hg
(Indice oscillométrique: 2 $\frac{1}{2}$

Bras gauche:(Maxima..... 110mm Hg
(Minima..... 45mm Hg
(Indice oscillométrique: 4

.../...

= Membres inférieurs:

-Cuisse (tiers inférieur)

Droite:(Maxima 130 mm Hg
(Minima 50 mm Hg
(Indice oscillométrique: 3

Gauche.(Maxima 140 mm Hg
(Minima 60 mm Hg
(Indice oscillométrique: 4

Jambes (tiers supérieur)

Droite:(Maxima 120 mm Hg
(Minima 50 mm Hg
(Indice oscillométrique: 2

Gauche:(Maxima 120 mm Hg
(Minima 70 mm Hg
(Indice oscillométrique: 3

- L'électrocardiogramme: dans les limites de la normale:
 - = rythme sinusal : 92 pulsations/mn.
 - = on note, toutefois, une prépondérance ventriculaire gauche .

CAT

- Téléthorax : - coeur de volume normal
 - aorte large
 - augmentation modérée mais réelle de la circulation pulmonaire.

D) L'examen des autres appareils est sensiblement normal, hormis l'appareil neuro-psychique: en effet, chez cette malade on retrouve toujours les séquelles d'une hémiplégie droite, sous la forme d'un déficit moteur assez discret associé à quelques mouvements athétosiques, sans autre signe d'atteinte nerveuse.

- sur le plan psychique: thymie dépressive, indifférence voire même parfois des rires immotivés.

Les facultés de fixation sont très médiocres.

L'électroencéphalogramme: (Pr. AG. BOUCEBCI)

- "Tracé assez bien organisé. Rythme de base 10 - 11 c/s symétrique, réactif.
- Surcharge rapide diffuse microvoltée d'origine non thérapeutique.
- Dans la région temporale profonde gauche, postérieure, quelques rares micropointes.

Tracé à contrôler et à surveiller

E) L'état général est un peu altéré:

- amaigrissement
- pâleur cutanée
- aspect de sénilité précoce de la peau.

F) Examens paracliniques:

1) Sang :-Ht = 36 % V.S. = 16/38

-F.N. : G.R. = 3.860.000

G.B. = 3.100

PN = 62 %

PE = 1 %

PR = 0 %

Ly = 33 %

Mo = 4 %

- glycémie : 0,85 g/l
- urémie : 0,32 g/l
- calcémie : 107 mg/l
- phosphorémie : 37 mg/l
- lipides totaux : 5 g/l
- cholestérol total : 1,75 g/l
- protides totaux : 83 g/l
- électrophorèse sérique :

	Taux	%
Albumine :		50
α 1 :		2
α 2 :		8
β :		15
γ :		25
		

On remarque une forte augmentation des gammaglobulines portant, à l'immunoélectrophorèse, sur ses trois composantes.

2) Urines:

-Albumine = 0

-Glucose = 0

-Acétone = 0

-Culot urinaire = N. Urée urinaire : 27 g/l

3) Cuti-réaction à la tuberculine: modérément positive

4) L'examen radiologique:

- spina-bifida au niveau du L 5 .

- pas d'image de calcifications artérielles, les os longs sont d'aspect normal, la radio du crâne est normale, la selle turcique de morphologie qui n'offre rien de particulier.

En résumé, il s'agit d'une malade qui présente une élastorrhexie systématisée diagnostiquée à l'occasion d'une enquête familiale déclanchée après la découverte de la même affection chez son frère et qui, en outre, présente une hémiplégie droite installée à l'âge d'un an environ .

Cette hémiplégie pourrait comporter une signification particulière du fait qu'elle s'est établie chez une malade atteinte du syndrome de GROENBLAD-STRANDBERG. Elle a frappé un nourrisson à l'occasion d'un épisode infectieux hyperpyrétique s'accompagnant de convulsions et est donc survenue dans des conditions où de tels accidents sont favorisés dans certains cas par des malformations préexistantes des vaisseaux cérébraux (travaux de GASTAUT). Or, vu la fréquence des lésions vasculaires dans l'élastorrhexie systématisée, on peut se demander s'il ne s'agit pas d'une artérite cérébrale existant dès le tout jeune âge et qui avait été révélée par une encéphalite chez cette malade alors qu'elle était encore nourrisson .

Par ailleurs sur le plan cardiaque, en fonction des données cliniques, radiologiques et électrocardiographiques, il sera utile de pratiquer , ultérieurement des examens mécanographiques, voire même un cathétérisme cardiaque à la recherche d'une éventuelle communication inter-ventriculaire .



Obs. N° I : Y... A.

- Stries angioïdes
- Dégénérescence maculaire.



Obs. N° III P...H .

- Anneau grisâtre et cercle de stries angioïdes péri-papillaires.
- Stries angioïdes radiaires dont certaines présentent une teinte bitonale: vineuse et orange.
- Foyers de chorioretinites atrophiques centrés par un point pigmenté.



Obs. N° V : Z...R.

- Pâleur papillaire
- Anneau atrophique et double cercle de stries angioïdes péripapillaires
- Fines stries angioïdes radiaires.
- Taches brunes.

7 T I O L O G I E

1) Jusqu'à présent, l'étude des cas d'élastorrhéxie systématisée permet de dire :

a) - Que cette affection est très rare : sa fréquence semble être de 1/100.000,

b) - Qu'elle est rencontrée chez les sujets jeunes; elle peut toutefois se voir assez tardivement.

Classiquement, on admet que le pseudoxanthome élastique est retrouvé chez les sujets jeunes et les stries angioïdes plus tardivement .

D'après les statistiques de TOURAINE, en 1940 , les lésions cutanées se répartissent ainsi, par rapport à l'âge :

26 % avant 10 ans
53 % avant 20 ans
74 % avant 30 ans

alors que les stries angioïdes s'observent

23 % des cas entre 20 - 30 ans
28 % des cas entre 30 - 40 ans
42 % des cas après 40 ans

Etudiant 120 cas de stries angioïdes en 1961, SHIMIZU note la présence de celles-ci en fonction de l'âge et du sexe, dans les proportions suivantes:

(A G E	10-19	20-29	30-39	40 - 49	50-59	60	TOTAL
(Hommes	3	26	18	14	11	-	72
(Femmes	-	10	15	13	8	2	48
(TOTAL	3	36	33	27	19	2	120

c)- Que la prédominance féminine classique (TOURAINE) est en fait très discutable. Dans les 165 cas cités par TOURAINE, 64 % des cas étaient du sexe féminin.

En effet, cette prédominance n'est que relative. On décrit vraisemblablement beaucoup plus de cas de pseudoxanthome élastique chez les femmes, en raison du fait que ces dernières consultent volontiers pour des considérations esthétiques .

Lorsqu'il existe des lésions oculaires associés les cas apparaissent avec sensiblement la même fréquence dans les deux sexes.

d) - Qu'aucune distribution raciale ou géographique n' est retrouvée :

2) D'autres circonstances favorisantes ont été relevées:

a) - On avait invoqué, au début, comme pour toute maladie longtemps méconnue, le rôle des infections chroniques telles que la syphilis, la tuberculose; ce rôle n'est actuellement plus retenu.

b) - Certains auteurs ont insisté sur le rôle du traumatisme oculaire qui serait un élément révélateur des stries angioïdes. BOUCHAT, POULIQUEN et JOSEPH présentent un cas illustré par une riche iconographie en 1968 d'un homme de 21 ans, victime d'une contusion oculaire unilatérale : un hématome inter-maculo-papillaire, des hémorragies sous-rétiniennes et des stries angioïdes bilatérales sont découverts. La biopsie cutanée au niveau de la région axillaire montre un épaissement au niveau du derme moyen.

.../...

Ce cas est commenté par HUDELO qui rappelle 4 cas publiés auparavant de choroïdite arciforme traumatique .
DHERMY insiste sur la fragilité, chez ces sujets traumatisés, de la membrane de BRUCH. L'aspect médico-légal est à discuter dans des cas pareils. Cependant, si le traumatisme, même minime, peut révéler une élastorrhexie systématisée, il ne peut être retenu comme facteur étiologique.

c)- C'est le facteur héréditaire qui paraît jouer le rôle le plus important, encore que tout ne soit pas résolu dans ce domaine .

En fait, le pourcentage des formes familiales apparaît de plus en plus élevé au fur et à mesure que les investigations sont faites de façon systématique dans la fratrie. Ainsi, le caractère familial: - des stries angioïdes isolées ou associées, ou du pseudoxanthome élastique , est souvent retrouvé .(obs. n° IV - V).

D'autre part, l'affection s'observe en ligne directe chez les parents et chez les enfants. Elle a pu également s'observer en ligne collatérale .

FRANCESCHETTI, HARTING et SORSBY, ainsi que la plupart des auteurs, pensent que la transmission héréditaire se fait sur le mode recessif simple .

De rares cas de dominance ont, pourtant, été observés (STREIFF et PORTMANN). TOURAINE admettait une dominance irrégulière .

Enfin, quelques cas de consanguinité ont été rapportés dans la littérature.(Obs. N° II , IV) .

Signalons que notre enquête familiale n'a pu être menée à terme pour différentes raisons socio-économiques .

II L I N I Q U E

Deux sous chapitres peuvent être décrits:

- Les circonstances de découverte
- L'étude clinique proprement dite

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE:

Longtemps tolérée, l'élastorrhexie systématisée ne se manifeste que quelques années après son début. La symptomatologie fonctionnelle attire, d'abord, peu l'attention.

- Cette affection est souvent découverte fortuitement:

- = à l'occasion d'une consultation en ophtalmologie pour un trouble de la réfraction, (obs. n° II).

- = au cours d'un contrôle ou d'un bilan médical,

- = pour des lésions cutanées apparues depuis quelques années avec une tendance à l'extension et à devenir "génantes" sur le plan esthétique. (obs. n° III, IV, V).

- Parfois, c'est une baisse brutale de la vision spontanée ou secondaire à un traumatisme même minime qui révèle l'affection. (obs. n° I).

- Plus rarement, le malade atteint d'élastorrhexie systématisée consulte pour :

- = une claudication intermittente ou des précordialgies qui permettent la découverte, lors de l'examen systématique, d'une artérite, ou d'une hypertension artérielle, d'autant plus suspectes que le sujet est plus jeune,

- = des hémorragies, digestives surtout, isolées et répétées, graves par leur abondance.

- = d'exceptionnels cas de ménorragies, ou de méno-métrorragies chez la femme ou la jeune fille ont été signalés, ainsi que des troubles neuropsychiatriques: épilepsie, syndrome dépressif. etc....

L'ETUDE CLINIQUE PROPREMENT DITE:

L'élastorrhexie systématisée, quand elle se présente en un syndrome complet, réunit tous les éléments de la triade symptomatique telle que l'a définie TOURAINE :

- Les lésions ophtalmoscopiques à type de stries angioïdes essentiellement,
- Les lésions dermatologiques, caractérisées par le pseudoxanthome élastique,
- Les lésions cardio-vasculaires : surtout des artérites des membres, l'hypertension artérielle.

Nous décrirons donc successivement, chacun de ces éléments .

A) LES MANIFESTATIONS OPHTALMOLOGIQUES:

Des signes fonctionnels et des signes ophtalmoscopiques surtout en constituent l'essentiel.

1) Signes fonctionnels: L'élastorrhexie systématisée est assez souvent fortuitement découverte, cependant des signes fonctionnels peuvent exister.

a) - L'acuité visuelle:

peut rester longtemps intacte; elle sera fonction de l'atteinte maculaire: Si celle-ci est discrète, lente, la vision diminue progressivement.

Si l'atteinte maculaire est brutale, massive, un scotome central s'installe brusquement et la vision sera réduite à $1/10^0$ environ. La cécité ne sera jamais totale.

b) - L'étude des fonctions visuelles: (FRANÇOIS et VERRIEST) a permis de constater que:

= le seuil global des bâtonnets est souvent normal, parfois sub normal,

= le champ visuel photopique est tantôt absolument normal, tantôt caractérisé par la présence d'un scotome central à pentes douces lorsqu'un placard fibreux occupe la région maculaire,

= le champ visuel scotopique est toujours anormal et caractérisé par :

* Un scotome central à l'obscur nettement pathologique et pouvant correspondre à toute l'étendue du pôle postérieur de l'oeil,

.../...

= Description clinique: Le degré de l'atteinte oculaire peut être inégal, en fond d'oeil pouvant présenter un tableau complet alors que le second ne montre que de discrets signes de début des stries angioïdes.

Celles-ci dessinent un anneau péripapillaire simple ou double, complet ou incomplet, d'où partent les stries radiaires, parfois ramifiées, et qui, très nombreuses réalisent l'aspect de la rétine mélano-réticulaire de PASCHEFF.

La paille est de teinte normale et ses bords sont nets. Une zone circulaire, étroite, de couleur jaune-clair, entoure la papille. Sur cette zone repose le réseau annulaire, plus ou moins complet, qui est séparé du disque papillaire. Chaque strie est bifurquée, l'une de ses branches s'anastomose avec la voisine pour constituer l'anneau, l'autre branche se dirigeant vers la périphérie. Là, elle se perd dans une zone de rétine trouble, un peu laiteuse réalisant l'image de "banquise formée d'une multitude de glaçons juxtaposés, baignant dans une exsudation de liquide rosé" (P. BONNET).

Les stries angioïdes sont de dimensions variables. Certaines sont filiformes, d'autres plus larges ayant deux ou trois fois le diamètre des vaisseaux rétinien; cependant, la majorité des stries ont les mêmes dimensions et à peu près la même direction.

Les stries angioïdes évoluées sont de forme sinu-euse, en zig-zag, présentant de nombreux coudes; leurs bords sont nets lorsqu'elles sont filiformes, mais sont souvent dentelés, craquelés ou pelucheux, rappelant la

.../...

bordure d'un "papier qu'on déchire" (P. BONNET), ou une "tige de rosier mousse" (G. RENARD).

La couleur des stries angioïdes varie peu tout au long de leur trajet, cependant on peut observer une teinte bitonale sur une même strie.

- Les stries angioïdes larges, couleur lie-de-vin, rouge sombre, dites de type "pseudo-vasculaire",
- Les stries angioïdes étroites et filiformes, grisâtres, ardoisées, dites du type "pigmentaire".

Cette distinction entre les deux colorations est très importante car :

= les stries de couleur rouge semblent témoigner d'une visibilité anormale de la chorio-capillaire sous-jacente et sont probablement plus anciennes que les autres.

= les stries pigmentaires, au contraire, témoigneraient d'une prolifération de l'épithélium pigmentaire et seraient plus jeunes que les précédentes.

Les stries angioïdes reposent sur un lit: il s'agit d'un halo blanchâtre qui serait, anatomiquement, une couronne oedémateuse.

La situation des stries angioïdes est très caractéristique. En effet, elles sont situées sous les vaisseaux rétiniens qui les croisent sans aucune modification de leur trajet .

Le nombre des stries angioïdes est variable allant de quelques-unes , isolées, jusqu'au réseau dense et enchevêtré avec cercle péri-papillaire, complet ou incomplet, simple ou double .

= Données pathogéniques et physiopathologiques:

Ce chapitre a suscité beaucoup de controverses et a fait l'objet de nombreuses publications.

Actuellement, trois hypothèses sont retenues:

* La première fait de la choroïde l'origine des stries angioïdes selon un mécanisme consistant en des dépôts pigmentaires normaux et des lésions vasculaires localisée de la choroïde ou bien de la possibilité de thrombose choroïdienne toujours localisée; secondairement, des craquelures de la vitrée se produisent aboutissant à la formation des stries angioïdes.

* La deuxième hypothèse insiste sur l'origine rétinienne des stries angioïdes.

Le pigment retrouvé au fond d'oeil serait d'origine rétinienne et comblerait l'espace laissé par des plis de la rétine ou, au contraire, s'infiltrerait en profondeur. Cette infiltration serait secondaire à un trouble métabolique de la rétine.

* La troisième hypothèse qui est la plus admissible situe l'origine des stries angioïdes au niveau de la partie externe de la lame vitrée dont l'amincissement et la basophilie seraient les éléments essentiels à retenir, mais insuffisants pour déterminer des ruptures et craquelures au niveau de cette lame vitrée et former des stries angioïdes. Toutefois, des lésions vasculaires au niveau de la choroïde, accompagnées d'oedème, soulèveraient la lame vitrée et le craquelleraient dans le sens des lignes de forces de la traction qui serait exercée par ces mêmes lésions vasculaires et l'oedème qui les accompagne, ce qui expliquerait la disposition anatomique concentrique à la papille, très particulière.

.../...

Pour P. BONNET, la rétine est sollicitée par ces forces de traction qui serait dûe:

- En avant au muscle de BRUCKE en particulier
- En arrière, à l'adhérence à la choroïde , déterminant ainsi la disposition concentrique et radiaire des stries angioïdes.

Pour certains auteurs, la traction des muscles obliques jouerait un certains rôle.

PERCIVAL , distingue dans une classification récente des stries angioïdes:

- Les stries angioïdes primaires: Dûes à une altération initiale des fibres élastiques de la membrane de BRUCH .

Elles sont rencontrées dans:

- l'élastorrhexie systématisée
- le syndrome d' EHLE RS-DANLOS.

- Les stries angioïdes secondaires: Dûes à une altération, toujours, de la membrane de BRUCH, mais de mécanisme différent de l'atteinte primitivement élastique.

Il peut s'agir :

- d'un défaut de nutrition de la membrane de BRUCH et de la choroïde, comme dans:
 - = l'hémoglobinoïse S (baisse de la pression d'oxygène et stase capillaire).
 - = la sclérose choroïdienne des sujets âgés.

Ce mécanisme interviendrait également au cours de la maladie de PAGET .

- d'une déperdition brutale de la masse sanguine, avec ischémie **rétinienne** au cours des hémorragie massives.

- de calcifications métastiques de la maladie de BRUCH.

Ce mécanisme expliquerait ainsi:

= Les stries angioïdes au cours de la maladie de PAGET (8 % des cas).

= de l'acromégalie (HOWARD 1963).

= de l'hyperphosphatasémie familiale (Mc PHAUL 1961).

- d'une affinité de la membrane pour certains sels métaboliques, en particulier le plomb.

= Evolution des stries angioïdes: L'évolution des stries angioïdes permet d'étudier :

- leur naissance
- leur modifications
- et enfin les complications qu'elles peuvent entraîner.

§ - Naissance des stries angioïdes:

Jusqu'à présent, aucun auteur n'a réussi à voir se constituer des stries angioïdes. En fait, le plus souvent, ce sont les découvertes d'examen systématique. Toutefois, certains auteurs ont pu décrire ou suivre sur des rétinographies les modalités évolutives du tableau constaté, mais sans trop s'étendre sur les détails. Dans une publication présentée le 4 Avril 1954, devant la Société d'Ophtalmologie de l'Ouest, de la France, sur le mode d'extension des stries angioïdes, VIGNALOU souligne le manque de précision des différents auteurs, et leur reproche de décrire un tableau d'aspect définitif, duquel il ressort que les "stries angioïdes prennent naissance au niveau d'un cercle péri-papillaire pour irradier vers la périphérie" . Or, VIGNALOU a suivi, de mois en mois , en 1947, un malade chez lequel les stries angioïdes "ont pris naissance à la périphérie et se sont étendues en direction de la papille"; VIGNALOU poursuit:

"des tronçons de ces branches apparaissent çà et là, à distance de la papille, et les prolongements qu'ils poussent finissent par se rejoindre entre eux et par former le cercle péri-papillaire précédemment ébauché.

Une hémorragie rétinienne ponctuée semble, chaque fois, déterminer la formation d'une éventuelle strie ou d'un nouveau tronçon de strie".

L'existence d'une hémorragie rétinienne précédant l'apparition d'une strie angioïde est rapportée par différents auteurs qui tendent à en faire une modalité habituelle de l'évolution et de l'extension des stries angioïdes.

Mais, BEDELL, par une belle série de rétino-graphie, a démontré, en 1950, qu'aucune preuve ne vient confirmer le rôle de ces hémorragies dans l'apparition de nouvelles stries, dans l'accroissement de la taille ou la modification de la coloration des stries préexistantes. Plusieurs mois après le traumatisme ayant intéressé l'oeil gauche, des stries angioïdes se développent dans l'oeil droit, sans aucune hémorragie. Un mois plus tard, de profondes flaqes hémorragiques font leur apparition .

§ - Evolution des stries angioïdes constituées:

Cette évolution est variable:

*Stationnaire :

Certains auteurs ont pu suivre pendant plusieurs années des malades porteurs de stries angioïdes de la rétine sans constater la moindre modification du tableau ophtalmoscopique (PASCHEFF et HYNIE).

* Progressive :

Les stries angioïdes ont une évolution très lente. Cependant, VIGNALOU admet que le système complet des stries angioïdes peut se constituer rapidement en cinq ou six mois.

Mais, si l'acuité visuelle peut être, dans certains cas, intacte alors que les stries sont bien développées, elle va diminuer par la suite du fait d'hémorragies et d'exsudations. Plus tardivement, la région maculaire sera occupée par un foyer cicatriciel, d'où un large scotome central et une abolition définitive des fonctions visuelles s'installe .

Une telle atteinte peut être également liée à l'extension d'une strie de la papille vers la fovéa.

* Régressive :

En effet, PASCHEFF a soutenu que les stries angioïdes peuvent se résorber ultérieurement de façon définitive .

§ - Cependant, tôt ou tard, les stries angioïdes se compliquent d'une dégénérescence maculaire qui va grever lourdement le pronostic visuel et qui va évoluer en trois stades :

. Dans un premier stade:

On note une pigmentation plus ou moins discrète donnant à la région maculaire un aspect sombre et granité ou un aspect "en peinture pochée".

. Deuxième stade d'hémorragies et d'exsudats , les hémorragies sont, le plus souvent, profondes, choroïdiennes ou chorioretiniennes. Les exsudats prédominent, blanchâtres ou grisâtres, plus ou moins profondément situés, plus ou moins bordés de suffusions hémorragiques.

. Troisième stade:

C'est celui de l'organisation conjonctive, avec formation d'un placard maculaire blanchâtre, grisâtre ou jaunâtre, arrondi ou ovalaire, bordé de pigments et plus ou moins saillant sur la rétine environnante.

Notons que les altérations chorio-rétiniennes sont de loin les plus importantes puisque ce sont elles qui règlent le pronostic.

Ajoutons que l'évolution de ces lésions est lente et se fait, en général, par poussées s'aggravant progressivement, entrecoupées par des périodes d'accalmies. L'aboutissant est une lésion maculaire ayant l'aspect de dégénérescence du type DANIS et COPPEZ ou l'aspect d'une dégénérescence disciforme .

Parfois les lésions destructives sont prédominantes et l'aspect est celui d'un trou maculaire qui provoque l'apparition d'un scotome central en vision photopique, et une baisse considérable de l'acuité visuelle.

Par ailleurs, les hémorragies peuvent venir compliquer encore cette évolution et ARDOUIN et ses collaborateurs ont insisté sur les caractères un peu particulier qu'elles comportent: ces hémorragies sont sous rétiniennes et développées sous la lame vitrée de la choroïde puisque l'aspect des stries angioïdes bordées d'un liseré blanc n'est pas modifié à leur niveau .

b) La dégénérescence maculaire:

- La dégénérescence maculaire complique en général, comme nous l'avons déjà vu, les stries angioïdes, souvent après la trentaine. Elle s'observe dans 40 % des cas environ et a une conséquence redoutable sur la fonction visuelle. (obs. n° I).

.../...

- Certains considèrent que cette dégénérescence maculaire fait partie intégrante de l'élastorrhexie systématisée, et peut même, parfois s'observer en dehors des stries angioïdes; c'est ainsi que RENYA, MENDELSONP, THOMAS et CORDIER, rapportent en 1966 à la société française d'ophtalmologie, 12 cas de stries angioïdes comportant certaines particularités . Parmi ces dernières, ils rappellent l'existence d'une dégénérescence chorio-rétinienne centrale sans image typique de stries angioïdes malgré la présence d'un pseudoxanthome cervical évident, tant sur le plan clinique qu'anatomopathologique.

Ces mêmes auteurs, devant le grand nombre de dégénérescences maculaires préséniles sans étiologie précise, ont pris l'habitude d'évoquer une forme atypique d'élastorrhexie systématisée devant tout remaniement d'aspect dégénératif de la macula; c'est ainsi qu'en 1969 , ils ont découvert un syndrome atypique de GROENBLAD-STRANDBERG dont l'observation rapporte :

- des lésions ophtalmoscopiques importantes, et
- des lésions cutanées non évidentes .

Ce qui a fait dire à FRANCESCHETTI que devant toute dégénérescence maculaire présénile, l'Ophtalmologiste devra rechercher les stigmates de l'élastorrhexie systématisée et plus précisément le pseudoxanthome élastique .

- Par contre, P. BONNET et d'autres auteurs, considèrent que la dégénérescence maculaire n'est qu'un accident évolutif survenant sur une chorio-rétine très fragile .

Sur le plan clinique, les aspects réalisés sont très variés :

= dans certains cas, il s'agit des migrations pigmentaires dans la région maculaire, aspect qui peut être définitif ou, au contraire, être le premier stade de la dégénérescence.

.../...

- = ailleurs, il s'agit d'aspect rappelant la capillarose maculaire.
- = dans d'autres cas, il s'agit d'une infiltration oedémateuse avec, éventuellement, un décollement plat de la macula.
- = chez d'autres malades encore, il s'agit d'hémorragies maculaires profondes prenant l'aspect de pétales de fleurs.
- = ailleurs, il s'agit de chorio-rétinite cicatricielle.
- = enfin, peut être réalisé l'aspect très classique de la dégénérescence maculaire de type DANIS et COPPEZ .

Rappeler que trois formes essentielles de dégénérescence maculaire sont observées:

- la forme pigmentaire
- la forme sèche
- la forme exsudative avec une désorganisation totale de la macula comme on en voit au cours des dégénérescences maculaires séniles.

c) Les autres lésions ophtalmoscopiques:

Elles sont fréquentes, habituelles, pouvant être bénignes, sans retentissement sur la fonction visuelle ou l'aggravant lourdement.

- Il peut s'agir:

- = de modifications du champ rétinien, qui est habituellement, autour des stries, jaune chamois ou jaunâtre.
- = de petits foyers punctiformes, blancs, birefringents autour de la macula .
- = des foyers de choroïdite atrophique à la périphérie du fond d'oeil.

.../...

- = verrucosités hyalines souvent péripapillaire
- = une déchirure choroïdienne "en coup d'ongle" de la choroïde (MARGAILLAN en 1963).
- = une atrophie optique naturellement ischémique (obs. n° V) .
- = à la périphérie du fond d'oeil, un fin piqueté pigmentaire (obs. N° IV) et au niveau de la région maculaire, d'aspect granité réalisant l'aspect en "peinture pochée" de RENARD.
- = chez certains malades, aspect de capillarose diffuse
- = chez d'autres, existence de mouchetures brunâtres au fond d'oeil qui seraient le témoin d'une souffrance pigmentaire (obs. n° IV , V).
- = à un degré de plus, on a décrit ce que l'on appelle le fond d'oeil moucheté multicolore, (obs. n° IV), bien étudié par BISCHLER en 1955 au Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie et qui représente un aspect très particulier du fond d'oeil caractérisé par :

.une intrication très intime de deux éléments pathologiques:

- mouchetures blanches et
- mouchetures pigmentées,

le tout éparpillé sur un fond d'oeil normal.

Cet aspect du fond d'oeil ne s'accompagne pas obligatoirement de stries angioïdes ou d'autres signes ophtalmoscopiques. Ces mouchetures constituent une manifestation bénigne, fruste et parfois précoce du syndrome permettant de poser avec certitude le diagnostic de cette affection. Ce fond d'oeil moucheté multicolore est souvent observé chez des parents de sujets atteints d'élastorrhéxie .

4) L'angiographie fluoresceinique;

En règle générale, les lésions de la lame de BRUCH vont apparaître dès le temps choroïdien, par suite de la diffusion immédiate du colorant à travers la couche chorio-capillaire.

* Pour les stries angioïdes :

Leur diagnostic est relativement facile à faire à l'examen ophtalmoscopique, mais l'angioscopie et surtout l'angiographie fluoresceinique permet de faire le bilan des lésions et de constater qu'elles sont toujours plus étendues qu'elles ne le paraissent .

Par ailleurs, étant donné que les stries angioïdes sont très fluorescentes, l'angiographie permet de faire un bilan complet de la lame de BRUCH et de mettre en évidence l'étendue de l'évolution de ces stries et la prévention par la thérapeutique actuelle, d'une éventuelle atteinte de la macula avec l'altération irréversible de la fonction visuelle.

En plus des stries angioïdes, de nombreuses anomalies invisibles à l'ophtalmoscope et surtout à la périphérie du fond d'oeil pourront être également notées allant des lésions extensives de la lame de BRUCH sous-jacentes jusqu'aux modifications de l'épithélium pigmentaire dans les cas du fond d'oeil tacheté multicolore de VERA BISHLER, une fluorescence nette occupe, alors toutes ces zones.

Enfin, l'aspect caractéristique des stries angioïdes à l'angiographie fluoresceinique: fluorescence intense, irrégulière et serpigineuse, permet de les différencier des autres aspects comparables aux stries angioïdes comme la pigmentation linéaire, les veines profondes, etc...

Ainsi, le rôle de l'angiographie fluorescéinique apparaît important pour apprécier l'étendue exacte des stries angioïdes et guider leur éventuelle photocoagulation.

* Pour les autres lésions oculaires:

L'angiographie fluorescéinique permet de voir apparaître les déchirures choroïdiennes comme des lignes intensément blanches dans une zone franchement opaque.

Les verrucosités hyalines qui accompagnent parfois les stries angioïdes, sous l'aspect de surélévations plus ou moins irrégulières mais toujours limitées et souvent péripapillaire apparaissent presque toujours à l'angiographie fluorescéinique.

Les stries angioïdes peuvent revêtir un aspect atypique . Dans ces cas, les méthode d'angiographie fluorescéinique classique sont insuffisantes pour les mettre en évidence. Il faut alors recourir aux procédés photographiques, selon la méthode de MATSUI, pour les objectiver.

En résumé, on peut dire que, dominées par l'existence au fond d'oeil des stries angioïdes, les lésions oculaires grèvent très lourdement le pronostic visuel lorsque des complications maculaires surviennent (hémorragiques essentiellement). La gravité du pronostic fonctionnel peut justifier, dans certains cas, le recours à la photocoagulation permettant de stopper la progression des stries angioïdes qui se dirigent vers la macula .

B) MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES:

Les lésions cutanées apparaissent dans 80 % des cas d'élastorrhexie systématisée. Elles sont peu évolutives, et le pseudoxanthome élastique en constitue la lésion la plus caractéristique.

- Le pseudoxanthome élastique:

1) Description clinique: il débute souvent à l'enfance, mais ne devient manifeste qu'après 15 ans en général.

La description de ces lésions a peu varié depuis BALZER, CHAUFFARD et les travaux de TOURAINE.

- SIEGE: Les lésions cutanées sont bilatérales, en général assez symétriques, et atteignent les parties couvertes du corps ainsi que le tronc, la face, et les membres.

- Elles siègent de préférence au voisinage des plis de flexion du cou et du tronc, qu'elles respectent le plus souvent en leur restant parallèles.

- Leur siège électif est la partie inférieure des faces latérales du cou, notamment au dessus de la moitié externe des clavicules.

En outre, elles peuvent siéger, et ceci par ordre de fréquence décroissante, au niveau :

- des creux axillaires
- des plis du coude
- de l'ombilic et de l'abdomen
- des plis inguinaux
- des creux poplités
- des bourses
- de la région anale.

.../...

L'étendue des lésions peut être minime ou, au contraire, extrême. Tous les intermédiaires peuvent se voir .

- ASPECT: Le pseudoxanthome élastique est constitué de papules jaunâtres ou jaune ivoire couleur, dit-on, "touche de vieux piano", ordonnées en séries vaguement linéaires et séparées par un fin sillon de peau normale donnant un aspect réticulé, marqueté, de "peau de citron ou d'orange", ou de "peau d'oie plumée".

La dimension des élevures varie de 1 à 5 m/m; la peau voisine est normale ou légèrement lilacée.

Le relief de ces élevures est presque toujours faible, mou et aplati .

Par ailleurs, ces élevures forment des nappes à bords assez bien délimités, généralement parallèles aux plis de flexion. Au palper, la peau est lisse ou un peu rugueuse, comme une "peau de pêche" (MILIAN). Elle est fine, hypotonique, parfois rattachée en véritable cutis-laxa .

Le pseudoxanthome est une lésion "qui persiste stationnaire sans pratiquement évoluer ou si lentement" (DUPERRAT), n'entraînant:

- aucun trouble fonctionnel ou subjectif,
- aucune altération de l'appareil pilo-sébacé ou des glandes sudoripares.

Ce qui explique que l'attention soit rarement attirée sur cette lésion.

.../...

Il faut rappeler l'existence possible de télangiectasies très fines, voire d'hémorragies minimales autour des plaques leur donnant une coloration violine (FOERSTER).

- La relative discrétion des formes les plus typiques du pseudoxanthome élastique, explique la prudence avec laquelle il faut considérer les formes frustes.

- Ainsi, peut-on rencontrer des formes localisées, réduites à quelques éléments très typiques sur une zone de flexion du corps.

- Par contre, les formes se réduisant à un granité folliculaire sur les faces latérales du cou et sur la partie supérieure du thorax, ainsi que les formes cutanées dites inapparentes où seule la biopsie cutanée permettrait de retrouver des images de pseudoxanthome, paraissent une extension abusive du cadre de l'affection.

Cette notion est importante à connaître dans la mesure où le spécialiste est souvent appelé par les internistes pour tenter de préciser la signification de telles lésions frustes, découvertes à un examen systématique des téguments.

Parfois, la prise de clichés radiologiques au niveau des zones suspectes peut mettre en évidence des calcifications cutanées sous formes:

- d'un épaissement diffus, en peau d'éléphant, du tégument

- ou de petites opacités linéaires correspondant aux dépôts calciques.

Enfin, il est nécessaire de signaler un élément qui ne manque pas d'intérêt pratique: la cicatrisation se fait mal au niveau de la peau, aussi faut-il, peut-être, s'abstenir de biopsies cutanées répétées.

Les muqueuses sont rarement atteintes, en particulier les muqueuses génitales et buccales. Quand elles le sont, on observe un aspect de fissures ou de rhagades.

EN RESUME: Le pseudoxanthome élastique constitué de petites élevures siégeant essentiellement sur les faces latérales du cou et au niveau des plis axillaire constitue la lésion dermatologique essentielle de l'élastorrexie systématisée.

2) Données pathogéniques et physiopathologiques : Depuis quelques années, les auteurs s'efforcent d'éclaircir les notions concernant le mécanisme intime de formation de la substance orcéniophile, abondamment retrouvée au niveau des coupes histologiques de la peau, chez les malades atteints de pseudoxanthome élastique.

DANIEL F. dans un récent article, se basant sur les études histochimiques effectuées jusque là , met l'accent sur trois aspects pathogéniques dont l'étude n'a pas encore permis d'élucider tous les problèmes , il s'agit : - de la nature du matériel orcéniophile
- de son origine
- du mécanisme exact du trouble métabolique ou génétique.

.../...

a) La nature du matériel orcéniophile:

En effet, les auteurs admettent qu'il s'agit de fibres élastiques; cette opinion est basée sur:

- des arguments biochimiques:

 - = la digestion par l'élastase

 - = l'élévation pondérale de l'élastine

 - = l'identité de structure en acides aminés entre élastine et substance orcéniophile.

- des arguments tirés de l'étude au microscope électronique :

Dans l'élastorrhexie systématisée, à côté de quelques fibres élastiques non altérées et des fibres collagènes normales, on retrouve l'élément majeur constitué par la présence de fibres élastiques qui apparaissent très modifiées.

b) L'origine du matériel orcéniophile:

Ce sont les fibroblastes qui sont à l'origine de la sécrétion de la substance orcéniophile. D'ailleurs, sur les coupes histologiques, on note la prolifération de ces cellules.

Pour situer à quel niveau de la synthèse des fibres élastiques se fait l'altération, on rappelle que la formation de ces fibres élastiques passe par:

- le stade de synthèse de protofilaments (constituant les fibres élastiques) et du matériel interfibrillaire.

- le stade de maturation des fibres élastiques.

.../...

La perturbation intervient au cours de ce dernier stade.

c) Le mécanisme exact du trouble métabolique ou génétique reste encore incertain; les auteurs émettent deux hypothèses :

- la première admet que cette perturbation initiale est un trouble du métabolisme phosphocalcique aboutissant à une surcharge calcique et une dégénérescence des fibres élastiques (GOODMAN).

- Pour d'autres auteurs, le phénomène initial serait la perturbation de la maturation des fibres élastiques d'où excès de ~~mucopolysaccharides~~ mucopolysaccharides acides et un appel de calcium.

Actuellement, les études histochimiques portant sur les lésions de pseudoxanthome élastique et sur des fibres élastiques normales, utilisant en particulier, des fluoro-colorants lipophiles, montrent un étroit parallélisme entre les fibres élastiques normales et le matériel fibrogranulaire altéré du pseudoxanthome, tandis que le collagène ne répond pas à ces méthodes.

Ces résultats plaident donc en faveur d'une lésion spécifique du tissu élastique. Cette altération dystrophique des fibres élastiques pourrait être la conséquence d'une réduction de l'oxygénation du derme, elle-même secondaire à des lésions vasculaires. (A. PUISSANT).

3) Evolution du pseudoxanthome élastique :

- Le pseudoxanthome élastique a une évolution souvent lente à partir de son début, c'est-à-dire dès les premières années de la vie. Une fois constitué, le pseudoxanthome reste stationnaire ou s'étend très peu; il persiste généralement jusqu'à la mort sans subir de modifications appréciables.

- Parfois cependant, l'évolution du pseudoxanthome et son extension vont se faire beaucoup plus rapidement. Ce qui a été le cas tout récemment pour une malade âgée de 44 ans, dont l'observation était rapportée par P.SOUR-REIL, M. BERGOUIGNAN, C. BEYLOT et M.P.HENRY en 1970 .

La malade était hospitalisée dans un service de neuro-psychiatrie pour état dépressif. Ces auteurs ont noté la rapidité d'extension du pseudoxanthome élastique d'aspect inhabituel avec modifications cutanées énormes.

Avec le temps, le pseudoxanthome peut devenir "génant" sur le plan esthétique, vu le terrain, et donne ainsi aux téguments l'aspect de sénilité précoce.

C) MANIFESTATIONS CARDIO-VASCULAIRES:

Les manifestations cardio-vasculaires constituent le troisième volet, important, de l'élastorrhexie systématisée, déjà signalé par DARIER.

C'est en fait TOURAINE qui a particulièrement insisté sur sa présence, sa diffusion et sa valeur pronostique, ce qui a amené SIGNIER à parler de "syndrome de GROENBLAD-STRANDBERG - TOURAINE" pour désigner l'élastorrhexie systématisée.

En effet, sur 183 cas de pseudoxanthome élastique avec ou sans stries angioïdes, TOURAINE, en 1940, en compte 34 qui présentaient des manifestations cardio-vasculaires, soit une proportion de 18,6 %.

Mais il faut tenir compte du fait que, depuis l'article princeps de TOURAINE, les auteurs ont l'attention attirée sur la possibilité des lésions cardio-vasculaires associées au pseudoxanthome élastique et aux stries angioïdes et les recherchent systématiquement.

Selon les statistiques récentes, cette atteinte est présente dans 30 à 70 % des cas et serait révélatrice de la maladie dans 30 % des cas.

Enfin, ces lésions vasculaires ont une valeur d'autant plus grande qu'elles surviennent chez des sujets jeunes non athéromateux.

Elles sont extrêmement variées et intéressent surtout le coeur, les artères périphériques ou viscérales.

Parfois patentes cliniquement, les manifestations cardio-vasculaires sont, par contre, souvent sans traduction clinique, ce qui impose, devant tout symptôme d'élastorrhexie systématisée, de faire un bilan cardio-vasculaire.

Il est même certains cas où seule la biopsie de l'artère temporale peut mettre en évidence les lésions histologiques caractéristiques de l'affection.

Les lésions cardio-vasculaires intéresseront, par ordre de fréquence :- les artères
- le coeur
- et les veines .

DESCRIPTION CLINIQUE:

1) LES LÉSIONS ARTERIELLES :

Elles entraînent des manifestations cliniques et en particulier des artérites diverses :

- au niveau des artères des membres
- au niveau des artères viscérales
- au niveau de l'aorte.

Devant une artérite évoluant chez un sujet relativement jeune, il faut savoir penser à l'élastorrhexie systématisée si toutes les investigations en vue de déterminer une étiologie habituelle sont demeurées vaines, ce qui va alors amener à pratiquer un examen du fond d'oeil et un examen dermatologique dont l'importance diagnostique peut être considérable.

L'atteinte artérielle est diffuse et, par ordre de fréquence, nous étudierons :

a) Les artérites des membres :

Qui sont les plus fréquentes et celles qui attirent le plus facilement et le plus précocement l'attention du malade et du praticien .

VAN EMBDEN, dans sa thèse de 1952, rapporte vingt observations d'élastorrhexie systématisée dont neuf avec forte diminution du pouls périphérique.

.../...

SCHELE et HOGAN, plus récemment, ont publié dix observations de ce type.

Cette artériopathie est diffuse:

= aux membres supérieurs et inférieurs, mais prédominant aux artères distales.

= elle est lentement oblitérative

= elle se manifeste, sur le plan fonctionnel, par des crampes, une claudication intermittente, ou une sensation de doigts morts.

= sur le plan physique, la palpation des troncs artériels peut montrer une abolition ou une diminution du pouls.

- La prise d'oscillations aux membres permet d'affirmer l'oblitération d'un ou de plusieurs troncs artériels.

- Radiologiquement, on peut mettre en évidence des calcifications pariétales des artères fémorales, tibiales postérieures et cubitales, sous forme de petites opacités linéaires surtout sur le trajet distal des artères.

- L'artériographie montre:

= des oblitérations artérielles

= ou une succession de rétrécissements sur le trajet de l'artère

= une circulation collatérale toujours bien développée.

- Enfin, il est des cas où l'examen histologique d'un fragment artériel temporal a non seulement confirmé le diagnostic d'élastorrhexie systématisée mais a permis de déceler une atteinte vasculaire cliniquement latente .

.../...

Au total, ces lésions assez fréquentes interviennent peu dans le pronostic général de la maladie.

b) Au niveau des artères viscérales: on distingue:

****L'atteinte du système artériel cérébro-méningé:**

- assez fréquente, elle est responsable de cas mortels
- Sur le plan clinique, cette atteinte peut se traduire par :
 - = des hémorragies cérébro-méningées sous-arachnoïdiennes
 - = des accidents d'ischémie cérébrale (ramollissements cérébraux)(BOECK).
 - = une hémiplégie (qui serait le cas de l'obs.n°V).
 - = des crises comitiales (DJACOS et SOURAS) .
 - = des migraines récidivantes, des vertiges (HERMANS).
 - = des troubles psychiques (Dépression etc...).

Ces manifestations sont d'autant plus évocatrices que le sujet est jeune.

- La radiographie et l'artériographie peuvent montrer des calcifications au niveau des parois de la carotide ainsi qu'une dilatation ou une sténose à ce niveau.

**** L'hypertension artérielle:**

- est de fréquence variable: entre 5 - 20 % des cas (obs. N° I).
- elle serait due à une sténose d'une artère rénale
- les lésions glomérulaires rappellent celles du syndrome de KIMMELSTIEL-WILSON .

.../...

**** Manifestations hémorragiques:**

- Les hémorragies digestives:

= elles s'observent dans 10 % des cas et se révèlent parfois par un mélée^{et}, le plus souvent sous forme d'hémétémèses.

= elles sont graves car, abondantes, isolées et répétées.

= elles surviennent chez un sujet jeune, volontiers lors d'une grossesse.

= les examens radiologiques ainsi que la gastroscopie sont pratiquement toujours normaux. Donc, devant toute hémorragie digestive sans cause apparente, penser à l'élastorrhexie systématisée et rechercher:

Les autres stigmates de l'affection (stries angioïdes, pseudoxanthome élastique) car la preuve directe d'une atteinte artérielle digestive est beaucoup plus difficile à faire: l'artériographie sélective: du tronc coeliaque et de l'artère mésentérique supérieure dans quelques cas, alternances de sténoses et d'épaississements des vaisseaux artériels avec absence de retour veineux précoce et d'une dilatation des veines gastriques (ALBAT).

- Les explorations per opératoires: en période de saignement, suintement diffus de la muqueuse gastrique associé à des microanévrismes des vaisseaux de la muqueuse (CONNOR).

- Métorrhagies ou ménométrorrhagies: sont assez fréquente, 10 % des cas, (obs. N° V), mais ne sont pas graves, et peu abondantes. MAC CAUCHEY remarque à ce sujet que les femmes atteintes d'élastorrhexie systématisée sont sujettes à des hémorragies durables pendant leurs grossesses.

- Des hémorragies intéressantes d'autres territoires de l'organisme peuvent être retrouvées:

- = nasales: épistaxie: TOURAINÉ
- = des hémoptysies rarement
- = des poussées de purpuras hémorragiques: KLIENT, TOURAINÉ, qui seraient dûes à l'atteinte des fibres élastiques des parois capillaires au niveau de la peau .
- = des hématuries: HOLM
- = des hémarthroses

3) Au niveau de l'aorte:

- L'atteinte de l'aorte est rare, malgré l'abondance du tissu élastique à ce niveau .

- Quelques observations :

= de dilatations ou d'anévrysmes fusiformes de l'aorte thoracique ou abdominale (BOECK, URBACH , WOLFRAM et KAUFMANN).

= d'aortite (KERL , FOERSTER).

= d'aorte sclérosée sous forme de plaques athéromateuses calcifiées (VERHOEFF), ont été rapportées.

- Par contre, il n'a pas été rapporté:

= d'anévrysmes du sinus de Valsalva, ni

= d'anévrysmes disséquants de la crosse de l'aorte.

2) Les LÉSIONS CARDIAQUES:

Déjà constatées par BALZER en 1884. Elles sont relativement rares.

On peut décrire:-- des lésions coronaires

- des lésions endocardiquées

-des atteintes diverses.

.../...

a) Les lésions coronaires:

L'atteinte coronaire peut également être observée:

- Elle se manifeste souvent par l'angor d'effort (suspect chez un sujet jeune ou une femme).

= A la radiographie: des calcifications coronariennes peuvent être visibles.

= A l'électrocardiogramme: on peut noter des signes d'ischémie.

- Plus rarement: l'infarctus du myocarde, de mauvais pronostic.

b) Les lésions endocardiques: intéressant:

- L'oreillette gauche où l'endocarde apparaît épaissi, ridé et jaunâtre.

- Les valvules initiales et tricuspidiennes.

La symptomatologie clinique observée est des plus variables, allant de la latence complète à la sténose caractéristique.

c) Les atteintes diverses:

Surtout des troubles électrocardiographiques dont deux de nos observations font état:

- un syndrome de WOLFF - PARKINSON - WHITE (obs. N° I).

- un bloc de branche droit incomplet (obs. N° III).

3) LES LÉSIONS VEINEUSES:

- Sont très rares, portant toujours sur le système élastique des veines.

.../...

Certains auteurs ont rapporté l'existence de varice des membres inférieurs chez des malades atteints d'élastorrhexie systématisée (FUKAMIZU, BRAIN , Cl. LEDOUX). GARLBROG signale également l'existence d'altérations du tissu élastique des veines .

EN RESUME:, l'énumération de toutes ces manifestations cardio-vasculaires pouvant survenir au cours de l'élastorrhexie systématisée souligne la diffusion du processus dégénératif ainsi que l'importance de ces lésions; si, en dehors de la biopsie vasculaire, aucune de ces manifestations n'est pathognomonique ou n'évoque même l'élastorrhexie systématisée, elles n'en sont pas moins importantes à connaître car certaines d'entre elles mettent en jeu le pronostic vital.

Faisant partie intégrante de l'élastorrhexie systématisée, ces manifestations cardio-vasculaires doivent donc être recherchées systématiquement en présence de stries angioïdes ou de pseudoxanthome élastique, même si elles sont latentes cliniquement, et la biopsie de l'artère temporale, si elle était faite systématiquement, comme le préconisent certains auteurs , pourrait confirmer histologiquement l'existence de la dégénérescence du tissu élastique .

Inversement, chez tous les malades souffrant d'une artériosclérose précoce, d'une artérite périphérique, d'hémorragies gastro-intestinales récidivantes, d'origine obscure, et d'accidents neurologiques apparemment isolés, et surtout inexplicables sur le plan clinique, il faudra penser à la possibilité d'une

.../...

élastorrhexie systématisée, qui doit être confirmée par un bilan complet (oculaire, dermatologique, anatomo-pathologique).

E v o l u t i o n : nous insisterons surtout sur certaines atteintes cardio-vasculaires qui doivent retenir l'attention par leur gravité, le pronostic vital pouvant être en jeu :

1) L'infarctus du myocarde: bien que rare, il est responsable de certains cas mortels rapportés dans la littérature .

2) Les lésions cérébro-méningées: assez fréquentes, elles sont responsables des accidents mortels ou de séquelles neuropsychiques graves, dépression, troubles de caractères, hémiplégie, paralysie etc...

3) Les hémorragies et surtout l'hémorragie digestive, par son abondance, ses récides provoque parfois des tableaux de choc qui, s'ils ne sont pas vite réparés, aboutiront inéluctablement à l'irréversibilité et à la mort .

Signalons enfin: - que l'hypertension artérielle peut entraîner parfois des hémorragies vasculaires et oculaires en dehors de ses complications classiques.

- et que les artérites des membres, bien que fréquentes, interviennent très peu dans le pronostic général de la maladie .

LES SYMPTOMES GENERAUX:

- L'élastorrhexie systématisée n'entraîne pas d'autres troubles cliniques apparents que ceux qui sont liés directement aux altérations locales du tissu élastique, que nous venons d'étudier.

- Cependant, étant donné que cette affection fait partie d'un processus général atteignant tout le tissu élastique de l'organisme, certaines manifestations cliniques peuvent lui être rattachées. C'est ainsi que l'on peut lui attribuer les ptoses viscérales des malades de APPELMANS, LEBAS et GERHARD, l'emphyème pulmonaire de la malade de GERHARD.

- D'autres auteurs ont signalé le vieillissement précoce d'un grand nombre de malades.(obs. N° IV,V).

- Il faut aussi signaler les tares organiques ou mentales que l'on peut observer parfois, soit chez les malades porteurs d'élastorrhexie systématisée, soit chez leurs collatéraux. TOURAINE et JAMES ont publié l'histoire curieuse d'une famille s'étendant sur cinq générations: sur onze membres de cette famille ils ont relevé deux suicides, une tentative de suicide, deux mélancolies et un décès en asile.

Enfin, LORAT, JACOB et BREGEAT, signalent un amaigrissement important, (obs. n° IV, V) et une asthénie marquée chez un homme de 54 ans en même temps qu'apparaissent des stries angioïdes à l'examen du fond d'oeil.

7 ES FORMES CLINIQUES

On peut décrire schématiquement à l'élastorrhexie systématisée deux formes cliniques :

- les formes symptomatiques
- les formes associées.

1) LES FORMES SYMPTOMATIQUES:

Ces formes permettent de décrire:

- celles où le syndrome est complet avec sa triade classique.
- les formes bi-symptomatiques
- les formes monosymptomatiques

1)-Les formes où le syndrome est complet :

- sans être une rareté, ces formes sont cependant relativement peu fréquentes: 15 - 20 % environ des cas globaux de l'élastorrhexie systématisée.

Il reste que, de nos jours, l'élastorrhexie étant mieux connue, la constatation d'un seul signe évocateur, en particulier les stries angioïdes ou le pseudoxanthome élastique, permet à lui seul, d'amener la découverte des autres symptômes de l'affection par un bilan complet.

Nous ne reviendrons pas sur l'étude de cette forme complète dont nous avons vu en détail les signes cardinaux.

2)-Les formes incomplètes sont bien plus fréquemment rencontrées et l'on peut décrire: - soit des formes bisymptomatiques
- soit des formes monosymptomatiques

a) Les formes bisymptomatiques :

= les plus classiques; elles associent au pseudoxanthome élastique, les stries angioïdes, réalisant le syndrome de GROENBLAD-STRANDBERG.

Cette association est la plus fréquemment rencontrée en clinique : 40 - 60 % des cas.

.../...

= D'autres associations bisymptomatiques ont été décrites, ainsi, on parle d' :

- association d'atteintes oculo-vasculaires: relativement rares et se retrouvent dans 10 % des cas d'élastorrhexie .

- association d'atteintes cutané-vasculaires : elles sont beaucoup plus rares (BAFVERSTEDT et LUND , TOURRAINE, VOISIN et LOMBARD, SYMANSK et CARD, LEDOUX).

b) Les formes monosymptomatiques:

Il est difficile en présence d'une forme monosymptomatique de parler d'élastorrhexie systématisée, surtout s'il s'agit de signes non évocateurs. On peut être en présence :

- de formes oculaires
- de formes cutanées
- ou enfin de formes cardio-vasculaires.

En effet, la constatation d'un signe évocateur (surtout stries angioïdes ou pseudoxanthome élastique) va faire soupçonner une élastorrhexie systématisée même en l'absence des autres signes qui peuvent ne pas apparaître en même temps, ce qui impose, après avoir éliminé les formes associées que nous allons voir, des examens cliniques et paracliniques régulièrement répétés en vue de détecter l'apparition d'un nouvel élément clinique en faveur de l'élastorrhexie systématisée.

B) LES FORMES ASSOCIEES:

Il y a lieu de distinguer ici:

- 1) L'association de l'élastorrhexie systématisée avec d'autres affections dysembryoplasiques touchant les fibres élastiques de l'organisme :

a) L'élastome perforant verruciforme (LURZ-MIESCHER).

Il s'agit d'une lésion siégeant sur la région préauriculaire et formée de petites papules coiffées de bouchons kératosiques qui leur confèrent un palper rugueux. Histologiquement, on note l'altération importante du tissu élastique dans le derme superficiel .

L'intérêt de cette lésion est sa fréquente association avec des dystrophies généralisées du tissu élastique telles que: - la maladie de MARFAN
- le syndrome d'EHLERS DANLOS
- enfin, l'élastorrhexie systématisée.

Cette association est rare (4 cas décrits entre 1957 et 1965) .

b) Association avec d'autres affections résultant de l'altération du tissu élastique :

- la maladie de MARFAN
- le syndrome d'EHLERS-DANLOS

Toutefois, ces cas d'association sont trop isolés et rares .

2) Maladie de Paget: maladie chronique, d'évolution lente et progressive; les signes cliniques et radiologiques sont caractéristiques. L'ostéite déformante de Paget peut être associée à l'élastorrhexie systématisée. Cette association, prévue par TOURAINE, a été effectivement décrite en 1954 et 7 observations rapportées par les auteurs en font foi. Toutefois, un problème pathogénique reste à résoudre pour définir la place qu'occupe la maladie de Paget par rapport à l'élastorrhexie systématisée. A ce propos, deux conceptions s'opposent.

- La théorie uniciste, défendue par SZYMANSKI et KEITH, qui admet l'unicité de ces deux maladies, quand bien même les aspects cliniques sont différents. Plusieurs facteurs plaident en sa faveur :

.../...

= l'existence des stries angioïdes dans 8 % des cas de maladie de Paget, ainsi que l'atteinte maculaire.

= la description des cas d'association de la maladie de Paget et du syndrome de Gröenblad-Strandberg-Touraine .

= Les lésions histopathologiques : CHICHE et Coll. retrouvent l'altération de la substance orcéinophile dans les biopsies cutanées effectuées systématiquement chez les sujets atteints de la maladie de Paget.

- La théorie dualiste : défendue par Mc CUSICK , CAWLEY , qui distinguent les 2 affections : En sa faveur :

= les différences d'âge auxquelles surviennent les 2 maladies.

= la différence de mode de transmission

= l'aspect toujours normal des os au cours de l'élastorrhexie systématisée.

Toutefois, il paraît assez vraisemblable actuellement qu'au moins certains mécanismes touchant le tissu élastique doivent être commun aux deux affections.

3) D'autres associations :

L'élastorrhexie systématisée peut être associée:

a) au diabète: jusqu'à présent, une vingtaine d'observations sont rapportées (FRANCESCHETTI , HOLLOMAY) . Cette association n'est peut être pas fortuite et les rares autopsies ont montré des lésions des vaisseaux pancréatiques (PRICK , VERHOEFF).

b) en 1968, un cas d'élastorrhexie systématisée associé à une anémie et une cirrhose éthylique, compliqué d'une insuffisance rénale, a été rapporté par DUBARRY, AUCHE, LEBRAS, AMOURETTI et QUINION .

.../...

L'examen du Fond d'oeil pratiqué chez la malade révèle la présence de stries angioïdes et l'examen dermatologique décèle la présence de deux pseudoxanthomes élastiques symétriques siégeant uniquement au niveau des aisselles.

c) D'autres associations ont été rapportées par les auteurs:

- association à l'hyperthyroïdie : Dans certains cas, des lésions vasculaires ont été découvertes dans la glande thyroïde: FRANCESCHETTI et ROULET .
- avec le lupus érythémateux disséminé: ROBERTSON en 1961 .
- avec ^{le}diabète insipide : HANNAN 1951
- avec la myasthénie grave : CONNOR 1961 .
- avec l'acromégalie : HOLLOWAY .
- avec la maladie d'ALBBERS-SCHONBERG (CAPUSAN et coll. 1962 .
- GORDON J. , JONSON , KURT J. , BLOCH en 1969, évoquent l'augmentation fréquente des gammaglobulines , (obs. n° IV-V) surtout les fractions G et A au cours du pseudoxanthome associé à des maladies vasculaires de la rétine .
- signalons aussi, toujours dans le cadre de l'élastorrhexie systématisée, l'association de stries angioïdes à une anémie à hématies falciformes. Cette dernière est une hémoglobinose due à la présence dans le sang de globules rouges à hémoglobine anormale (HbS) . (PATON).

La mort subite, assez fréquente dans les drépanocytoses, empêche de suivre l'évolution des stries angioïdes.

Sur le plan pathogénique, GASS en 1970, souligne que les patients atteints de drépanocytoses sont prédisposés au développement des stries angioïdes qui seraient secondaires à une calcification au niveau de la membrane de BRUCH . Cette calcification est de mécanisme encore inconnue, elle pourrait, toutefois, résulter de dépôts de fer, provenant des globules rouges, au niveau de la membrane de BRUCH et le fer, ayant

une affinité pour le calcium aboutit à la formation du complexe fer calcium dont les dépôts seraient responsables de la fragilité de la membrane de BRUCH et par la suite de la formation des stries angioïdes .

- Enfin, un cas d'artérite des membres associé à un état para-diabétique a été signalé en 1963 par KINGSBURY, GOEMINNE, VAN-GINNEKEN et BERNARD .

///) I A G N O S T I C

A) LE DIAGNOSTIC POSITIF:

Le diagnostic positif de l'élastorrhexie systématisée est relativement facile . Dans tous les cas, il repose sur deux ordres de faits:

- les données cliniques
- les données anatomopathologiques.

A) - Nous n'insisterons pas sur les données cliniques que nous avons développées au chapitre de l'étude séméiologique .

= rappelons que l'association de :

- stries angioïdes
- pseudoxanthome élastique
- artérites des membres,

est hautement évocatrice d'une élastorrhexie systématisée et permet à elle seule le diagnostic de l'affection.

= De même : le syndrome de GROENBLAD - STRANDBERG qui est le plus fréquemment rencontré est également très évocateur et amène à pratiquer un bilan cardio-vasculaire .

= Les atteintes cutanéο-vasculaires sont beaucoup moins fréquentes, mais l'existence d'un pseudoxanthome élastique est également assez évocatrice de l'élastorrhexie systématisée.

= Les atteintes oculo-vasculaires sont un peu plus fréquentes que les précédentes, et c'est sur la présence de stries angioïdes au niveau des yeux que l'on évoque l'élastorrhexie .

- En fait, ce sont les formes isolées qui posent un problème diagnostique difficile qui sera un diagnostic d'exclusion .

.../...

B) Les données anatomopathologiques, que nous allons exposer dans le chapitre suivant, apportent la preuve irréfutable de la lésion du tissu élastique et sont donc précieuses surtout dans les formes frustes et isolées.

ELASTORRHEXIE SYSTEMATISEE			
SYNDROME DE GROENBLAD-STRANDBERG			
VALEUR	-Syndrome cutané Pseudoxanthome	- Syndrome oculaire	-Syndrome cardio-V.:
DIAGNOS- TIQUE	élastique +++	-Stries-angioïdes +++	Artériopa- thie péri- phérique
VALEUR		Atteinte cho- roïdo-réti- nienne	-Infractus -lésions cé- rébrales -hémorragies digestives
PRONOS- TIQUE			

B) LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL:

Chacun des éléments de la triade du syndrome de GROENBLAD-STRANDBERG - TOURAINE doit être discuté. Mais il est bien évident que dans les formes les plus complètes, l'existence de deux signes cardinaux simplifie considérablement la discussion du troisième sur le plan du diagnostic différentiel.

Le problème est plus délicat lorsqu'on se trouve en présence d'une forme monosymptomatique.

Dans ce cas, il convient d'éliminer un certain nombre de lésions qui peuvent prêter à confusion. Selon la localisation de la lésion constatée, on aura à discuter :

.../...

A) AU NIVEAU DE L'OEIL:

1) Les stries angioïdes, avec:

a) Les stries en "chapelet ou stries rétiniennes moniliformes" ou en " chaîne de perles".

- SIEGRIST en décrit en 1899 les premiers cas
- BURIAN leur consacre une monographie (1934)
- SCHOLZ, en 1941, collige 19 cas

Il s'agit de rubans de granules pigmentaires noires, non homogènes, à direction radiaire tout le long des vaisseaux choroïdiens, naissant à distance de la papille; les dépôts granulaires pigmentés sont visibles sur toute la largeur de la strie.

- Terrain : hommes âgés, hypertendus, athéroscléreux avec albuminurie
- Anat .- path. :- prolifération pigmentaire des vaisseaux choroïdiens particulièrement sclérosés (SIEGRIST)
- artères choroïdiennes oblitérées avec prolifération de l'épithélium pigmentaire en regard (FUCHS, 1930).

b) Les stries pigmentées secondaires au décollement choroïdien :

- SCHUR (1913) en rapporte les trois premiers cas.
- Aspect : lignes noires granulaires, très nombreuses, pouvant se bifurquer, à direction méridionale, siégeant au delà du pôle postérieur.
- Elles surviennent à la suite du décollement choroïdien post-opératoire (cataracte, trépanation d'Elliot).
- L'anatomie pathologique montre un plissement de l'épithélium pigmentaire entre la membrane de BRUCH et la rétine sensorielle (VERHOEFF 1931).

c) L'atrophie pigmentaire choroïdienne péri vasculaire :

- Caractérisée par une zone de dépigmentation autour d'une artère choroïdienne. Sa pathogénie est mal précisée. On n'en connaît que quelques cas, cités par WILMER, BOCK et SCHOLZ .

d) L'artériosclérose choroïdienne : dont l'aspect ne prête pas à confusion avec les stries angioïdes. Là, la topographie est centrée par les vaisseaux de la choroïde. Mais il faut savoir que leur association peut exister au fond d'oeil d'un même malade .

e) Stries blanches de la myopie: qui peuvent prêter à confusion lorsqu'elles se pigmentent.

f) Enfin, ce que PERCIVAL appelle de "pseudostries angioïdes" d'aspect particulier au fond d'oeil, ne s'accompagnant pas de lésions de la membrane de BRUCH sur le plan anatomopathologique mais, sur le plan clinique, elles rappellent cependant les stries angioïdes.

Elles se rencontrent surtout au cours des affections choroïdiennes:

- atteinte traumatique (SCHOLTZ)
- atrophies idiopathiques périvasculaires des sujets jeunes .
- atrophies des sujets âgés par dégénérescence vasculaire ou hypertension artérielle .

2) Les altérations maculaires: qui doivent être différenciées avec les aspects dégénératifs de la macula.

Dans l'élastorrhexie systématisée, les dégénérescences maculaires sont, dans la règle, secondaires aux stries angioïdes, alors qu'elles paraissent isolées, en dehors du facteur artérioscléreux, dans les dégénérescences séniles.

B) AU NIVEAU DE LA PEAU: le pseudoxanthome élastique.

- Le pseudoxanthome élastique a un aspect si caractéristique qu'il peut être diagnostiqué aisément. Il faut surtout penser à le chercher, car il reste souvent pendant longtemps très discret.

Nous discutons:

- L'élastose sénile (WEIDMANN, J.), mais son apparition est très tardive .

- L'élastome diffus. de DUBREUILH: siège d'élection : face, mains, à disposition diffuse.

- La peau citréine de MILIAN,

- Le noevus élasticus de LEWANDOWSKY, en règle pré mammaire à élevures blanc jaunâtre centrées par un poil.

- L'élastose juvénile de WEIDMANN (noevus élasticus à tumeurs discéminées de GRACIANSKY).

- Le pseudomillium colloïde montre des élevures pseudo-kystique à contenu gélatineux par dégénérescence colloïde au milieu des lésions de fibres élastiques.

C) AU NIVEAU DE L'APPAREIL CARDIOVASCULAIRE:

C'est le diagnostic différentiel classique des artérites, des précordialgies, des accidents cérébro-méningés. Le contexte clinique, l'électrocardiogramme, l'indice oscillométrique permettront à d'éliminer les causes d'erreur .

II-) N A T O M I E - P A T H O L O G I Q U E

Le tissu élastique se trouve essentiellement dans trois territoires de notre organisme :

- sous la peau, dans le derme où il existe une couche de tissu élastique tout à fait particulier,
- dans les vaisseaux où la média est constituée surtout par du tissu élastique ,
- au niveau de l'oeil, essentiellement dans la lame vitrée.

Les lésions anatomo-pathologiques caractéristiques de l'élastorrhexie systématisée qui se traduisent par la dégénérescence du tissu élastique vont donc être retrouvées au niveau de ces régions.

La valeur diagnostique des lésions anatomo-pathologiques est donc considérable et justifie leur description dans un chapitre spécial .

A) AU NIVEAU DE LA PEAU :

Les lésions histologiques décrites en 1896 par DARIER ont permis de créer l'autonomie anatomo-clinique de cette maladie.

En effet, c'est essentiellement sur la biopsie cutanée que l'on confirme le diagnostic clinique de pseudo-xanthome élastique. On retrouve :

- des altérations du tissu élastique, ou matériel orcéinophile caractérisé par :

- = la topographie: le processus lésionnel siège au niveau du derme moyen et profond, tandis que le réseau élastique du derme superficiel est conservé, contrairement aux élastoses séniles.

- = l'aspect : ces lésions sont parfois diffuses, parfois circonscrites, nodulaires, cet aspect est dû à un double processus d'élastome et d'élastorrhexie.

.../...

Le tissu élastique se trouve essentiellement dans trois territoires de notre organisme :

- sous la peau, dans le derme où il existe une couche de tissu élastique tout à fait particulier,
- dans les vaisseaux où la média est constituée surtout par du tissu élastique ,
- au niveau de l'oeil, essentiellement dans la lame vitrée.

Les lésions anatomo-pathologiques caractéristiques de l'élastorrhexie systématisée qui se traduisent par la dégénérescence du tissu élastique vont donc être retrouvées au niveau de ces régions.

La valeur diagnostique des lésions anatomo-pathologiques est donc considérable et justifie leur description dans un chapitre spécial .

A) AU NIVEAU DE LA PEAU :

Les lésions histologiques décrites en 1896 par DARIER ont permis de créer l'autonomie anatomo-clinique de cette maladie.

En effet, c'est essentiellement sur la biopsie cutanée que l'on confirme le diagnostic clinique de pseudo-xanthome élastique. On retrouve :

- des altérations du tissu élastique, ou matériel orcéinophile caractérisé par :

= la topographie: le processus lésionnel siège au niveau du derme moyen et profond, tandis que le réseau élastique du derme superficiel est conservé, contrairement aux élastoses séniles.

= l'aspect : ces lésions sont parfois diffuses, parfois circonscrites, nodulaires, cet aspect est dû à un double processus d'élastome et d'élastorrhexie.

.../...

Le tissu élastique est accru dans son ensemble, comme l'ont confirmé les dosages pondéraux, les fibres elles-mêmes sont épaissies, oedématisées, fragmentées, disposées en petits segments, "en fil de fer barbelé", et réalisent dans les formes typiques un aspect dense et enchevêtré très caractéristiques .

Ultérieurement, ces fibres peuvent subir une dégénérescence granuleuse et vacuolaire. Elles subissent , de plus, une modification de leurs propriétés chimiques et deviennent basophiles. Ainsi la basophilie des fibres élastiques est très spéciale et apparait comme caractéristique de l'élastorrhexie systématisée. Ces fibres se colorent en bleu par le bleu de méthylène et prennent l'hématoxyline.

- D'autres lésions histologiques sont décrites:

- les faisceaux des fibres collagènes, généralement normaux, peuvent être modérément touchés avec aspect d'hyalinisation, d'homogénéisation, aussi ,note-t-on une basophilie et une prolifération des fibroblastes.

- surtout, on retrouve une calcinose cutanée sur laquelle tous les auteurs insistent actuellement : elle est mise en évidence :- soit par des colorants spéciaux (VON KOSSA)

- soit par micro-incinération , elle est retrouvée dans 10 - 20 % des cas et confirmée par les études en microscopie électronique. TOURAINE l'a notée dans 23 observations sur 223 .

- Les glandes et follicules pileux ne montrent aucune altération .

- Par contre, au niveau du plan cutané, les vaisseaux capillaires présentent souvent des lésions à type d'endartérite, dilatation, capillarité, caractérisées par des phénomènes de dégénérescence des fibres élastiques.

B) AU NIVEAU DU SYSTEME VASCULAIRE:

La biopsie artérielle, en particulier de l'artère temporale, apporte cependant moins de renseignements mais peut évoquer le diagnostic de lélastorrhexie systématisée.

Dans les formes typiques, on peut décrire:

- une panartérite oblitérante, l'intima est épaissie, la limitante élastique interne est rompue, la média est le siège d'une dégénérescence non fibrinoïde, l'adventice est scléreuse.

- des altérations des fibres élastiques artérielles abondantes, fragmentées, épaissies et granuleuses, qui se disposent de façon anarchique dans les parois des vaisseaux.

- des dépôts calciques dans la média et parfois dans l'intima .

Mais bien souvent, l'interprétation des lésions se heurte à de nombreuses difficultés :

- soit que chez les sujets plus âgés, la distinction avec les lésions d'origine athéromateuse soit délicate à faire.

Aussi bien, la biopsie artérielle systématique précoce préconisée par certains auteurs, en particulier dans l'étude d'une fratrie, n'est-elle pas pratiquée par tous (DEGOS).

- Les lésions viscérales profondes atteignent surtout les artères de moyen et de petit calibre dont les lésions anatomiques aident peu au diagnostic. Elles ont pu parfois être précisées par des biopsies sous endoscopie (gastroscopie) ou per-opératoires .

.../...

C) AU NIVEAU DE L'OEIL :

Il est utile de rappeler que la lame de BRUCH ou lame vitrée de la choroïde est constituée de deux feuillets :

- un feuillet externe, élastique, qui se continue dans le nerf optique et qui, lorsqu'il est déchiré, se rétracte .

- un feuillet interne qui est un produit de l'épithélium pigmentaire .

Bien que l'examen anatomo-pathologique des yeux soit d'un grand intérêt, il est malheureusement rare; il porte la plupart du temps sur des globes énucléés à des stades avancés de la maladie, et enfin, pour la plupart, prélevés à l'autopsie. En raison des délais inévitables entre la mort et l'énucléation, il se produit des modifications hémolytiques .

Deux groupes de lésions caractérisent les lésions oculaires sur le plan histologique :

1) Les signes négatifs:

Les fibres élastiques situées au niveau de la sclérotique, et du nerf optique sont parfaitement normales.

2) Les signes positifs:

Il existe une sclérose vasculaire choroïdienne qui siège essentiellement au niveau de la chorio-capillaire . La membrane de BRUCH est épaissie et irrégulière . Il existe, en effet, à ce niveau des craquelures :

- soit linéaires
- soit réalisant de véritables trous.

Les lésions de l'épithélium pigmentaire sont identiques à celles de la membrane de BRUCH .

II R A I T E M E N T

Comme pour toute maladie dégénérative et surtout, là, familiale, il n'existe pas de thérapeutique spécifique de l'élastorrhexie systématisée.

Diverses médications ont cependant été utilisées sans succès notable à ce jour: Vitamines A , E .

Certains auteurs ont rapporté des cas de succès thérapeutiques en utilisant les vitamines K. Mais, en effet, s'il s'agit de cas isolés et discutables, les différents spécialistes qui sont amenés à traiter une élastorrhexie systématisée se limitent, en fait, à une thérapeutique symptomatique qui permet parfois d'éviter certaines complications susceptibles d'entraîner un déficit fonctionnel (c'est le cas des stries angioïdes, voire même menacer la vie du patient (c'est le cas de l'infarctus du myocarde, des lésions cérébrales ou des hémétémèses).

Voyons donc:

Les traitements symptomatiques :

Leur indication est évidemment fonction de la localisation de la lésion. C'est ainsi que :

A) AU NIVEAU DE L'OEIL:

La complication majeure des stries angioïdes est constituée par la dégénérescence maculaire qui grève lourdement le devenir fonctionnel puisque l'acuité visuelle peut tomber à $1/10^{\circ}$.

- Le recours aux drogues antihémorragiques ainsi que celles qui visent à corriger la fragilité capillaire comme les vitamines K, C, B, E, est classique mais sans efficacité .

.../...

La routine et la vitamine P ont également été utilisées sans succès.

= Certains auteurs ont recommandé l'usage de cycloplégiques qui, paralysant le muscle ciliaire, supprimeraient les tractions sur la choroïde et freineraient le développement des lésions chorio-rétiniennes (LEBRAS). Cependant, tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître l'échec à peu près total de ces médications .

Un travail réalisé à la clinique Saint-André , Nancy - Vandoeuvre et rapporté en 1970 par ALGAN sur " les premières notes sur l'utilisation des chélates magnésiens flavoniques en thérapeutique ophtalmologique " a fait l'objet d'une publication.

Ces produits médicamenteux exerceraient en effet une action opposée à celle qui aboutit à la dégénérescence de la fibre élastique mais leur présence quasi constante est indispensable et le traitement doit être longtemps poursuivi pour éviter " la reprise d'un processus qu'aucune thérapeutique actuelle ne peut encore guérir " au sens plein du mot .

En fait, on ne connaît pas encore le devenir évolutif sur le plan oculaire, des malades atteints d'éléstorrhexie systématisée et soumis à ce traitement .

- Plus récemment, certains auteurs ont proposé un traitement des stries angioïdes par la photocoagulation, en particulier des stries angioïdes maculaires, traitement contrôlé par l'angiographie fluorescéinique .

La photocoagulation des stries angioïdes ne peut être utile et envisagée qu'en dehors des cas compliqués de dégénérescence où les essais tentés à ce jour se sont soldés par des échecs complets.

.../...

G. OFFRET, G. COSCAS et C. ORSONI-DUPONT en 1970, proposent de photocoaguler les stries angioïdes en vue d'arrêter leur cheminement vers la macula et protéger la vision du malade. Dans cette perspective, ils ont suivi deux jeunes femmes, de 30 ans, portant des lésions majeures évoluant dans le cadre d'un syndrome de GROENBLAD-STRANDBERG.

= Dans le premier cas :

Ils ont traité un oeil porteur de lésions extrêmement graves, la photocoagulation a été généreuse attaquant la presque totalité des stries visibles.

= Dans le deuxième cas :

Où la vision centrale était respectée, ils ont préféré photocoaguler l'extrémité périphérique des stries radiaires.

Ces photocoagulations n'ont pas entraîné de perturbations de la vision ni d'anomalies du champ visuel. Sur des clichés angiographiques, l'image des stries angioïdes (toujours plus étendue que l'image ophtalmoscopique), s'est vue remplacée par un aspect de chorioretinite adhésive cicatricielle, stable, qui ne diffuse pas, avec un recul respectif de 6 mois et de 4 mois.

Toutefois, c'est la strie nouvelle interpapillo-maculaire qui pose encore des problèmes. Il est certes possible d'agir dans la région inter-papillo-maculaire sans créer d'interruption des fibres optiques, à la condition d'employer une intensité assez forte, car la lumière traverse les couches transparentes de la rétine sans créer de lésions à leur niveau .

.../...

Nous ne disposons cependant pas d'un recul de temps suffisant ni de malades traités en nombre assez grand pour formuler un jugement définitif sur la valeur de la photocoagulation qui doit être cependant considérée comme un progrès dans le traitement d'une affection demeurée à ce jour au-dessus de toute thérapeutique .

B) AU NIVEAU DE LA PEAU:

L'excision d'un pseudoxanthome élastique peut être envisagé pour des considérations sociales (soucis esthétiques chez une jeune fille), car ici aussi, le traitement médical est visiblement inopérant .

C) AU NIVEAU DE L'ARBRE CARDIO-VASCULAIRE:

Le traitement symptomatique et les mesures de réanimation s'imposent en cas d'accidents vasculaires , cérébraux, cardiaques ou de complications hémorragiques, car le pronostic vital est mis en jeu. Cependant , nous sortirions du cadre de cet exposé si nous devions envisager ces traitements qui n'ont rien de spécifique et comportent donc les gestes que tout praticien doit faire en présence :

- d'une hémorragie digestive
- d'une ischémie cérébrale
- d'un infarctus du myocarde
- ou simplement d'une hypertension artérielle.

II O N C L U S I O N

L'élastorrhéxie systématisée, ou syndrome de GROENBLAD - STRANDBERG - TOURAINE, est une maladie héréditaire touchant essentiellement le tissu mésenchymateux dont la transmission se ferait selon le mode récessif simple. Cette affection est caractérisée par une dégénérescence diffuse du tissu élastique de l'organisme, et réunit dans sa forme complète la triade symptomatique constituée par:

- des manifestations oculaires: essentiellement des stries angioïdes
- des manifestations cutanées: essentiellement le pseudoxanthome élastique
- des manifestations cardiovasculaires: surtout des artérites des membres.

Il convient de souligner l'importance diagnostique:

- des stries angioïdes au niveau de l'oeil
- du pseudoxanthome élastique au niveau de la peau.

La découverte de ces deux symptômes doit amener à pratiquer:

- d'une part: un bilan général, cardiovasculaire et neuropsychique notamment.
- d'autre part: un examen anatomopathologique qui vient confirmer de façon indiscutable la dégénérescence du tissu élastique .

Sur le plan pathogénique:

Les auteurs retiennent actuellement un désordre vasculaire qui serait à l'origine des troubles métaboliques secondaires intéressant surtout le calcium.

Mais, la question reste toujours posée de savoir le trouble initial qui conditionne l'apparition des autres facteurs pathogéniques ?

Ce problème pathogénique se complique, en outre, du fait que l'affection présente un caractère héréditaire indéniable .

- Le problème des rapports de l'élastorrhexie
systématisée avec d'autres affections: telles que la maladie de PAGET et le syndrome d'EBLERS - DANLOS, reste encore à éclaircir. Bien que certains auteurs aient plaidé l'unicité des troubles métaboliques, il n'en demeure pas moins que l'âge d'apparition de ces maladies et le mode de transmission ne plaident pas en faveur de cette unicité.

- Sur le plan évolutif et pronostique :

Signalons que c'est une affection qui évolue lentement et se trouve, dans l'ensemble, bien tolérée; cependant :

= Sur le plan local, l'évolution des stries angioïdes peut atteindre, à longue échéance, la macula et déterminer un déficit considérable de l'acuité visuelle par l'apparition d'une dégénérescence maculaire.

= Sur le plan général, les lésions cardiovasculaires peuvent être une cause de mortalité (infarctus du myocarde, hémorragies, accidents cérébro-méningés etc...).

- Sur le plan thérapeutique enfin:

Nous rappelons l'inefficacité absolue des multiples thérapeutiques utilisées à ce jour. Il convient toutefois de noter qu'au cours de ces dernières années, des tentatives intéressantes ont été faites pour enrayer, par la photocoagulation, la progression des stries angioïdes vers la macula .

En fait, le siège maculaire de certaines stries et le manque de recul de temps suffisant, imposent la circonspection à l'égard de cette méthode thérapeutique.

Des espoirs pourraient, toutefois, être permis avec l'utilisation de plus en plus répandue du laser qui permettrait une action encore plus élective au niveau de la région maculaire que par le photocoagulateur de MEYER - SCHWICKERATH .

Au total:

L'élastorrhexie systématisée, si elle est très connue dans ses manifestations cliniques, reste cependant une affection qui pose encore bien de problèmes sur les plans pathogénique et thérapeutique et dans ses relations avec d'autres affections générales.

SUR LE PLAN PRATIQUE

Nos cinq observations nous permettent de tirer les conclusions qui ne font que confirmer ce qui a été déjà rapporté par les différents auteurs :

1) - L'importance du sexe: en effet, il ne semble pas , bien que le nombre de nos observations soit limité, que le sexe féminin soit plus touché que celui masculin (parmi nos cas , deux malades du sexe féminin et trois autres du sexe masculin).

2) - La fréquence de la forme binaire à type de syndrome de GROENBLAD - STRANDBERG; mais là, nous devons souligner que la forme complète, considérée comme classiquement assez rare, nous paraît en fait relativement fréquente puisque sur cinq cas , deux comportent la triade classique du syndrome de GROENBLAD - STRANDBERG - TOURAINE (obs. N° I - III), et deux autres amorcent les manifestations cardio-vasculaires (obs. N° IV - V). On pourrait même penser que la plus grande fréquence classique des formes binaires est en rapport avec une évolution retardée.

3) - La gravité des complications oculaires, en particulier la dégénérescence maculaire observer aux deux yeux d'un malade (obs. N° I), et dans un second cas se manifestant par un scotome central au champ visuel photopique (bien que la région maculaire ne paraisse pas lésée à l'examen du fond d'oeil (obs. N° II); il n'est pas toutefois exclu de penser qu'il peut exister un état d'atteinte infra-clinique, en tout cas, masqué par les importantes lésions dégénératives myopigènes.

4) - La discrétion dans certains cas des lésions cutanées, qui sont même passées inaperçues chez deux de nos malades (obs. N° I - II) et que seul un examen minutieux a permis cliniquement de les mettre en évidence et apporter la confirmation par la biopsie cutanée.

-Néanmoins, le pseudoxanthome élastique constitue avec les stries angioïdes l'élément clinique fondamental dans le diagnostic positif de l'élastorrhexie systématisée.

- 1 - ABREVEUX J. : A propos de trois cas de stries angioïdes de la rétine. These , Paris , 1956.
- 2 - ACACIO I., GOLDBERG M.F. : (La rétinopathie dans la thalassémie à cellules falciformes). Rétinopathȳ in siekle cell thalossémie, Invest. Ophtal., 10, 6, 467, 1971.
- 3 - ADRIENSCENS A.: Le syndrome de Gröenblad- Strandberg et la maladie d'Ehlers - Danlos. Ann. Oculist.; Paris, 198, 7, 656 - 670, 1965.
- 4 - AKYAN F. : (Un cas de syndrome de Gröenblad-Strandberg). A case of the Gröenblad-Stranberg Syndrome.-en turc Acta IIII cong. Afro-Asiat. Ophtal., Istanbul 344-346, 1965;
- 5 - ALAJMO A., VIALE C. : (Tentatives de thérapeutique des manifestations oculaires de l'élastorrhexie systématisée). Tentativi di terapia delle manifestazioni oculari della elastoressi sistematica. Atti soc. Oftal. Ital., 24, 313-314, 1968.
- 6 - ALAJMO A., VIALE C., GERMANI L.: (Position clinique des stries angioïdes). Posizione clinica delle strie angioïdi. (Soc. Oftal. Lombardo Sirmione 19 guigno 1966). Bull. Oculist. 45, 7, 519, 1966.
- 7 - ALEZZANDRINI A. : (Stries angioïdes). Angioïd streaks. Arch. State J. Med 67, 407-413, 1967, analyse in Amer. J. Ophtal., 66, 6, 1202, 1968.
- 8 - ALEZZANDRINI A., MONTAGNA P. : (Dégénérescence rétinienne péripallaire de forme hélicoïdale). Degeneracion retinienni peripapillar de forme helicoïdal. Arch. Oftal., B.-Aires, 45, 8, 298, 304, 1970.

.../...

- 9 - ALBEEZANDRINI A., NICOLI C. : (Rétino-fluorescéino-grafie).
Retino-fluoresceino-graphia. Arch. Oftal.B;-Aires,
40, 11, 363 - 382, 1965.
- 10- AMALRIC P., BONNIN P. : L'angiographie fluorescéinique.
(Rapport Soc. Ophtal. Fr., 1969). Charles-Lavan-
zelle et Cie Edit., Paris, 412 pp. , 1969.
- 11- ANASTASSIADIS A.: A propos de deux cas de syndrome de
Gröenblad-Strandberg. Arch. Soc. D'Ophtal.
Grèce du nord, 1960, 9 , 47,-49 .
- 12- APPELIANS H. , LEBAS P. : Elastorrhexie systématisé et
lésions chorio-rétiniennes centrales. Bull. Soc.
Belge Ophtal. 1952, 101, 401 - 428.
- 13- ARTUNER B., ERDINC S. : (Un cas de syndrome de Gröenblad
-Strandberg) -en turc- Türk Oftal. Cem. Yill.,
36-39, 1966-67 .
- 14- ARDOUIN A., LEFRANC J., BARY J. : Intérêt clinique de
l'angiofluorographie chorioretinienne. A propos
de quelques observations. Bull. Soc. Ophtal.Fr.,
69, 123-131 , 1969 .
- 15- AUBRY J.P. : L'angiographie oculaire en fluorescéine.
Clin. Ophtal., 1, 5 - 134, 1970.
- 16- AUBRY J.P. : L'angiographie fluorescéinique en Ophtalmo-
logie . These , Toulouse 1967 .

- 17- BABEL J. : Pathologie et clinique de l'épithélium pigmentaire. Bull. Soc. Ophtal. Fr., 70, 3, 375-381, 1970.
- 18- BABEL J. : (Types de dégénérescence maculaire). Type of macular degeneration In "Photography in ophtalmology" (Int. Symp. Fluorescein Angiography Miami 1970). Mod. Probl. Ophtal. Basel 9 , 163 -170 , 1971.
- 19- BABEL J. , FARPOUR H. : Les lésions de la choroïde dans les hérédo-dégénérescences à la lumière de la fluororétinographie. Ophtalmologica Basel, 156, 4, 305-312, 1968.
- 20- BALLENA Th.M. Van , HAUTSHULLER A.J. : (Syndrome de Gröenblad-Strandberg - Touraine). Syndrome of Gröenblad-Strandberg-Touraine. (Netherl.Ophtal. Soc., Rotterdam, 1964) Ophtalmologica, Basel, 149,3,246-247, 1965
- 21- BARBOSA R. : (Stries angioïdes de la rétine). Estries angioïdes da retina. Arch.Inst.P.Burnier, 1949,8,239.
- 22- BARKER L. :(Pseudoxanthome élastique avec stries angioïdes de la rétine). Pseudoxanthome elasticum with angioïd streaks of the retino.arch.Dermatol. 89, 2, 305-306, 1964. Analyse in : Ann.Derm.Syph., Paris, 97, 3, 313, 1970.
- 23- BASAR B. , TUKEL M. , ILIL M.K. : (Stries angioïdes-Syndrome de Gröenblad-Strandberg) -en turc- Oto-nöro-Oftal. (Istanbul) 20, 3-4, 108-110, 1965.
- 24- BEDELL A.J. : Les stries angioïdes de la rétine : Bull. Mém.Soc.Franc. Ophtal., 1950, 63, 187-194.

- 25- BENCHICHEL R. : (Stries angioïdes avec pseudoxanthome élastique). Estios angioïdes com pseudoxanthome elastico. Rev.Brasil.Oft. 1962, 31, 277-281.
- 26- BENETIKT V.L., MONTGOMERY H. : (Pseudoxanthome élastique) Pseudoxanthome elasticum. Amer.J.Ophtal.;1935,18,205-212.
- 27- BERLYNE G.M. :(Pseudoxanthome élastique). Pseudoxanthome elasticum. Lancet, 1960, 1 , 77 - 80 .
- 28- BERTRAND J.J., HART M.L. : Les stries angioïdes de la rétine, leurs rapports avec la pathologie générale. Concours Médical 93, 1503 - 1506 , 1971.
- 29- BERTRAND J.J., HART M.L., VOISIN J. : Apropos d'un cas associant stries angioïdes et drépanocytose. Bull.Soc. Ophtal.Fr. 70 , 12 , 1184 - 1189 , 1970.
- 30- BESSIERE E.: Diagnostic différentiel des dégénérescences maculaires séniles (Symposium sur les dégénérescences maculaires séniles, Hotel-Dieu, Paris, Mai 1969) Arch. Ophtal. Paris, 29, 12, 889 - 894 , 1969.
- 31- BIGORGNE J. : Deux cas de fracture spontanée de la membrane de BRUCH. Contribution à l'étude des lésions maculaires de la myopie forte. These , Angers , 1968;
- 32- BISCHLER V. : Le fond d'oeil moucheté multicolore. Manifestation fruste de la maladie de Gröenblad-Strandberg. Bull.Mém.Soc.Franc.Opht al. 1955, 68 , 287-291.
- 33- BONAMOUR G. : Stries angioïdes et contusion du globe. (Soc. Ophtal. , Lyon 7 Novembre 1967).

- 34- BENAMOUR G. : Le fond d'oeil en pathologie vasculaire
périphérique (Journées angéiol., Langue franç. 1968).
"Collège français de pathologie vasculaire".Expansion
Scient.Edit. Paris, 584 - 598 , 1969.
- 35- BENAMOUR G. : Ophtalmologie clinique : Tome 1 Editions
Doin Deren et Cie, Paris, 708 pp., 1969. (Stries angioïdes de la rétine pp. 689-690).
- 36- BENAMOUR G. : Manifestations oculaires des artérites.
Clin. Ophtal. 3, 31-39 , 1970.
- 37- BONNET H. : La photocoagulation a-t-elle une place dans
le traitement des dégénérescences maculaires séniles?
Bull.Soc.Ophtal.Fr., 71, 2, 139-153 , 1971.
- 38- BONNET P. : Les stries angioïdes de la rétine. Arch.
Ophtal. Paris. 1933, 50, 721-750.
- 39- BONNET P. : Stries angioïdes de la rétine, pseudoxanthome
élastique des téguments, cyanose de la rétine. Bull.
Soc.Ophtal.Fr., 1951, 750-751.
- 40- BONNET P., CHAVANNE H. : Stries angioïdes de la rétine
et maladie de Paget. Bull.Soc.Fr. 1949, 851-852.
- 41- BOUCHAT J., POULICUEN Y., JOSEPH C., AUBRY J.P. : Stries
angioïdes et contusions oculaires. Aspect fluoretino-
graphie. Bull.Soc.Ophtal.Fr. 68,4,450-455, 1968.
- 42- BRESNICK G.H. : (Angiographie fluorescéinique). Fluores-
cein angiography. In BEKER B. et BURDE R.H. "Current
Concepts In ophtalmology". C.V. Mosby Co.publ.Saint-
Louis, 2, 77-107 , 1969.

- 43- BRETTE R., DHERS A., Saint-Cyr M., TISSOT A., TRUCHOT R. :
Les hémorragies digestives au cours de l'élastorrhéxie
systématisées. (Elastodystrophie héréditaire ou mala-
die de Gröenblad-Strandberg-Touraine). J.M.Méd.,
Lyon, 47, 1095, 487-506, 1966.
- 44- BRITTON M.J.A. : (Hémorragies rétiniennes traumatiques
inhabituellen associées à des stries angioïdes) unu-
sual traumatic retinal haemorrhages associated with
angioïd streaks. Brit.J.Ophtal., 50, 9, 540-542, 1966.
- 45- BROWNER A. : Considérations sur le syndrome de Gröenblad-
Strandberg. Bull.Soc.Fr.Derm.Syph. 1954, 61, 78-79.
- 46- BUSACCA A. : Biomicroscopie et histopathologie de l'oeil.
Vol III (III, Biomicroscopie de la choroïde patholo-
gique). Schweizer Druck Verlag, Zurich, 261-315, 1967.
- 47- CALMETTES L., DEODATI F., BEC P. : Pseudoxanthome élasti-
que familial avec stries angioïdes et dégénérescence
tapéto-rétinienne. Bull.Soc.Ophtal.Fr. 1962, 62, 200-
202.
- 48- CARTON et CADILHAC : Elastorrhéxie systématisée (Présenta-
tion de malades et de rétinographies) Bull.Soc.
Franç.Derm.Syph. 1954, 61, 105-106 ; Arch.Ophtal.
Paris, 1955 , 15 , 229 .
- 49- CASANOVA J., VILANOVA X. : (Dermato Ophtalmologie).
Dermato Ophtalmologie, Barcelone, 391 pp., 1967.
Analyse in Amer.J. Ophtal. 65, 2, 262, 1968.

- 50- CASTEL Y., RENAUD G., LACSE R., MOLLARET J., ROCHE J.,
CHARTIER P., KANEU H., VELLY F.H. : L'élastorrhéxie
systématisée ou syndrome de Gröenblad-Strandberg et
Touraine. A propos de deux nouvelles observations dans
une même fratrie. Ouest Méd., 21, 4, 241-260, 1968
- 51- CASTELAIN J.H. : Pseudoxanthome élastique avec signes
oculaires réalisant le syndrome de Gröenblad-Strand-
berg chez deux sœurs. Bull.Soc.Fr.Derm.Syph. 1959,
66 , 137-138.
- 52- CAWLEY P., WEARY P.E. : (La signification des stries angi-
oïdes) The significance of angioïd streaks. Surv.
Ophtal. 9 , 2 , 193 , 1964.
- 53- CERNEA F. : (Les stries moniliformes de SIECRIST. Le diag-
nostic différentiel avec les stries angioïdes).
SIECRIST moniliform angioïd striae. Differential
diagnosis with angioïd striae.-en roumain- Oftalmologis,
fonc., 13, 2, 153-158 , 1969.
- 54- CHANG C.E., HU J. : Stries angioïdes et pseudoxanthome
élastique: Angioïd streaks and pseudoxanthoma elasti-
cum. Clin. Méd. J., 1950, 68, 290-296.
- 55- CHARANIS J., MANGOURITSAS N., THEODOSSIADIS G. : (Deux cas
du syndrome de Gröenblad-Strandberg). Two cases of
the Gröenblad-Strandberg syndrome. Bull.Soc.Ophtal.,
33 , 197-198, 1967, Analyse in Ophtal.Lif. Londres,
21, 6, 662, 1967.
- 56- COLLIER A. : Valeur de la rétinopathie à stries angioïdes
en pathologie générale. Bull.Soc.Méd.Franç. 66, 61,
15-35 , 1966.

- 57- COPPEZ H., DANIS E. : Sur les stries angioïdes de la rétine.
Arch. Ophtal. Paris, 1925 , 42 , 649-661.
- 58- CROCE J. : Stries angioïdes, 3cas (Soc.Ophtal.Midi de la
France, Montpellier 28 Novembre 1965). Bull.Soc.Ophtal.
Fr. 66 , 4, 480, 1966.
- 59- DANIEL F. : Pseudoxanthome élastique : Rev.Prat.Paris, 19,
3C , 4347 , 4362 , 1969.
- 60- DALIER J. : (Psuedoxanthome élastique) Pseudo-xanthome élas-
ticum. Monatsh.prakt.Derm. 1896, 23, 609.
- 61- DARY J. : L'angiographie fluorescéinique en Ophtalmologie.
Thèse , Rennes , 1969.
- 62- DEBRUSSE H. : Une cas de stries angioïdes traitées par
inclusions de placenta frais. Bull.Soc.Ophtal.Fr., 1952
233 - 235.
- 63- DEGOS R., FOURAINE R., CIVATTEY J., LESSARD R., LECLERCO A.
Pseudoxanthome élastique : une maladie du tissu élasti-
que cutané, Masson Ed., 1968, Pages 221-257,(166 référé-
rences).
- 64- DELBOSC G., CATROS A., FEUVILLER Y., ARDOUIN H. : L'élas-
torrhexie systématisée. Clin.Ophtal., 1959, 2, 2-30.
- 65- DOMKE H., TOST M. : (Histologie des stries angioïdes). Zur
histologie der "Angioïd Streaks". Klin.Mbl.Augenheilk,
145, 1 , 18-29, 1964.
- 66- DONALDSON OD. : (Stries angioïdes) angioïd Streaks. Arch.
Ophtal. Chicago, 72, 2, 264-265, 1964.

- 7- DUBARRY J.J., RUCHE Y., LEBRAS M., AMOURETTI M., QUINTON A.:
Elastorrhexie systématisée, anémie et cirrhose éthyli-
que. Bull.Soc.Fr.Derm.Syph. 75, 1, 119, 1968.
- 8- EPSTEIN E. : (Syndrome de Touraine) Tourain's syndrome. Med.
Proc. 1956, 233.
- 9- FARNARIER G. : Dégénérescence du tissu élastique des membra-
nes oculaires profondes. conf.Lyonnaises d'Ophtal.
1959, 47, 1-16
- 10- FARNARIER G., SOBREPERE G. : L'élastorrhexie systématisée ,
Stries angioïdes, pseudoxanthome élastique, dégénéres-
cence élastique artérielle. Arch.Ophtal.Parie, 1953, 13
472-477.
- 11- PIRAT T. : A propos d'un cas de syndrome de Gröenblad-
Strandberg. Bull.Soc.Ophtal.Fr. 1962, 155-159.
- 12- FOUCAULT J.P. : Les manifestations cardio-vasculaires du syn-
drome de Gröenblad-Strandberg. Arch.Ophtal.Paris, 23,
6, 561-574 , 1963.
- 13- FRANCESCHETTI A., FRANCOIS J., BABIL J.: Les hérédo dégéné-
rescences chorio-rétiniennes. Dégénérescences tapéto-
rétiniennes. (Rapport Soc.Franç.Ophtal. 7 Mai 1963,
Masson et Cie Edit. Parie, deux tomes, 1673 pp, 1963.)
(Elastoses rétiniennes : 546-589).
- 14- FRANCOIS J. : L'électroencéphalographie en neuro-ophtalmolo-
gie. Rev.Oto-neuro-ophtal. 40, 8, 423-441, 1968.

- 5- FRANCOIS J., DE LAEY J.J. : (Angiographie fluorescéinique des hérédo-dégénérescences maculaires). Fluorescein angiography of heredo-degenerative macular disorders. In "Photography in Ophthalmology". (Int.Symp.Fluorescein angiography Miami 1970). Mod.Probl.Ophtal., Basel 9 , 178 - 187 , 1971 .
- 6- FUKUDA . : (Etudes du fond d'oeil à la fluorescéine dans un cas de stries angioïdes) fluorescein fundus studies in a case of angioïd streaks.-en Japonais- Jap.J. Chir.Ophtal., 22, 12, 1459-1460 et 1483-1486, 1968.
- 7- GASS J.D.M. : (Traitement par photocoagulation des maladies affectant la macula) Photocoagulation treatment of diseases affecting the macula. Int.Cong.Ophtal., Mexico, 8 - 14 , March 1970.
- 8- GEORGIADIS G., CHACHANTIS D. : Un cas de syndrome de Gröenblad-Strandberg. -en grec- Arch.Soc.Ophtal.Grece du nord, 1959 , 8 , 114 - 115 .
- 9- GILL J.F., PATON D. : (Taches du fond d'oeil dans le pseudo xanthome élastique). Mohled fundus oculi in pseudo-xanthoma elasticum. Arch.Ophtal.Chicago, 73, 6, 792 - 795 , 1965 .
- 10- GCELTINNE L., GEMMEKEN VAN Ed., BERNARD R. : Syndrome de Gröenblad-Strandberg-Touraine-élasto-dystrophie héréditaire, à propos d'un cas associant un état para diabétique à une atteinte artérielle périphérique précoce. Presse Méd.Paris, 71, 52, 2511-2514, 1963.

- 9- HAYE C. : Syndromes de Gröenblad - Strandberg et Ehlers-Danlos. Clin. Ophtal. 5 , 149 - 160 , 1969.
- 10- HEWITT J., FRANCESCHINI P., PUYBARET C. : Pseudoxanthome élastique. Bull.Soc.Franç.Derm.Syph. 75,4,430-431,1968.
- 11- HOGAN M.J. : (Lecture de BOWMAN. Membrane de Bruch et atteinte de la Macula.Rôle du tissu élastique et du collagène) the BOWMAN lecture Bruch's membrane and disease of the macula. Rôle of elastic tissue and collagen. Trans. Ophtal. Soc. U.K., 87 , 113 - 161 , 1967.
- 12- HOWARD G.M. : (Stries angioïdes dans l'acromégalie). Angioïd Streaks in acromegaly. Amer. J.Ophtal., 56 , 1 , 137 - 139 , 1963 .
- 13- KAHAN A., KAHAN I.L., TAPASZTO I., BENCZE G. : (Essais thérapeutiques dans la pseudoxanthome élastique). Therapie versuche beim pseudoxanthoma elasticum syndrom. Klin. Mbl. Augenheilk., 142 , 6 , 1047 - 1058 , 1963.
- 14- KEARNEY W.F. : (Ophtalmopathie hémoglobines) Hemoglobin S Ophtalmopathy. In GORDON D.M. "The eye in systemic disease". Int.Ophtal.Clin., 7, 3, 605-613, 1967.
- 15- KODANI Y. : (Apparitions multiples de syndrome de Gröenblad-Strandberg chez des enfants de même parents). Multiple occurrences of Gröenblad-Strandberg's syndrome in sibling. -en Japonais- J.Clin.Ophtal., TOKYO , 23, 2, 180-186 , 1969.
- 16- KOLIN J., OOSTERHUIS J.A. : (Lésions de la membrane de Bruch étudiées à l'angiographie fluorescéinique). Bruch's membrane lésions studied with fluorescein angiography. (Netherl.Ophtal.Soc., Amsterdam, 21st May 1969). Ophtalmologica, Basel, 163, 1, 46-55, 1971.

- 97- MATSUYAMA M. : (Stries angioïdes avec dégénérescence disciforme maculaire, photographie fluorescéinique du fond d'oeil). Angioïd streaks with disciform macular degeneration, Fluorescein fundus photography. -en Japonais- J. Clin.Ophtal., Tokyo, 23, 6, 781-782, 1969.
- 98- MIGLIOR M., DE MOLFETTA V., SPINELLI R., BIANCHI C. : (Comportement des fonctions visuelles dans la pathologie de la membrane de Bruch). Comportamento delle funzioni visive nella pathologie delle membrano di Bruch. Atti. Soc.Ophtal.Ital., 25, 252-254, 1968.
- 99- MOSER M. : A propos des dégénérescences héréditaires et familiales de la macula chez l'enfant et l'adulte jeune. Thèse . Paris 1963.
- 100- NEUBAUER H., NEIMANN K.: (L'oeil en tant qu'aide au diagnostic des maladies générales). The eye as an -aid to the diagnosis of systemic diseases. Ciba Symposium 17, 1, 3 - 19 , 1970.
- 101- PRINGUET R. : Dystrophies élastiques systématisées. (Cutis hyperelastico Elastorrhexie, Dolichosténomélie). Méd. Infant., 75, 5, 345-363 , 1968.
- 102- RENARD G. : Les maladies des yeux. (XIII : l'oeil et les affections du système nerveux. XIV : l'oeil et les troubles vasculaires. XV : les maladies familiales. XVI : les tumeurs de l'appareil visuel). Coll. "Les grands problèmes" Hachette Edit. Paris, 173 - 211 , 1967 .

- 103- RENY A., MENDELSON P. : Syndrome de Gröenblad-Strandberg avec dégénérescence maculaire sans stries angioïdes. Bull.Soc.Ophtal.Fr. 70, 1 , 155 - 160 , 1970.
- 104- ROCK R.L. : (Stries angioïdes : explication valable à une cause obscure d'hémorragie gastro intestinale). Angioïd streaks. Important clue to obscure cause of gastro-intestinal haemorrhage. Tex.St.J.Méd., 60, 8, 636-639, 1964. Analyse in Ophtal.Lit., London., 18, 6, 863, 1964.
- 105- RUBINSTEIN K. : (Rétinopathie dans la Sicklémie). Sicklaemia Retinopathy. Brit.J.Ophtal., 51, 4, 217-221, 1967.
- 106- SAPELIER P. : Elastorrhexie systématisée (Syndrome de Gröenblad-Strandberg-Touraine). A propos d'une observation. Thèse, Nancy, 1967.
- 107- SEN DK., SOOD C.C., AURORA A.L. : (Taches chorioretiniennes atrophiques dans un cas de stries angioïdes avec pseudoxanthome élastique). Chorio-retinal atrophic patches in a case of angioïd streaks with pseudoxanthoma elasticum. Orient.Arch.Ophtal., 7 , 5 , 337 - 339 , 1969 .
- 108- SOBIESKA-CLAR OWA H. : (Nodules de la membrane de Bruch de la choroïde dans une famille présentant le syndrome de Gröenblad-Strandberg). Nodules of the Bruch's membrane of the choroïd in a family with Gröenblad-Strandberg syndrome. -en polonais-. Klin.Oczno., 40, 4, 469-574 , 1970.
- 109- SOLE P., MARTIN Y., SERPIN G., ROUMER T. : Aspect fluorescéinique des stries angioïdes typiques, 291-294, 1972
- 110- SORSBY A. : (Génétique en Ophtalmologie. anomalies héréditaires de la rétine et de la choroïde). Genetics in ophtalmology hereditary disorders of the retina and choroïd. (Oxford Ophtal. Cong. July., 11-13, 1966). Trans.Ophtal.Soc;U.K. 86 , 471 - 424 , 1966.
- .../...

- 111- THOMAS C., CORDIER J., RENY A.: Stries angioïdes : hérédité, épilepsie et autres associations morbides . (Soc.Franç. Ophtal. Paris 8-12 Mai 1966). Bull.Mém.Soc,Franç.Ophtal. 79 , 545 - 552 , 1966.
- 112- TOURAINÉ R.: Récents concepts sur pseudoxanthome élastique acquis. Méd. Récentes, 1967, pp. 123 - 141.
- 113- VELLY J. : Contribution à l'étude de l'élastorrhexie systématisée. Syndrome de Gröenblad-Strandberg. A propos de deux cas observés dans une même fratrie. Thèse, Rennes 1968.
- 114- WARTER J., KENTE J.M., MAURER H. : Hématése et syndrome de Gröenblad-Strandberg. A propos de deux observations. Presse Méd. 1960 , 53, 2025 - 2026.



TABLE DE MATIERES

I) INTRODUCTION

II) HISTORIQUE

III) OBSERVATIONS

IV) ETIOLOGIE

V) CLINIQUE : - CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE
- ETUDE CLINIQUE PROPREMENT DITE :

A) - Manifestations Ophtalmologiques

B) - Manifestations Dermatologique

C) - Manifestations Cardio-vasculaires

D) - Symptôme généraux

VI) FORMES CLINIQUES :

A) - Formes symptomatiques

B) - Formes associées

VII) DIAGNOSTIC :

A) - Positif

B) - Différentiel

VIII) ANATOMIE PATHOLOGIQUE

IX) TRAITEMENT

X) CONCLUSION

XI) BIBLIOGRAPHIE

